



ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ (УКРАЇНА)

PAEDIATRIC SURGERY (UKRAINE) ^{2 (75)} 2022

Передплатний індекс 60162



Київ 2022 р.

НАЦІОНАЛЬНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ ІМЕНІ П.Л. ШУПИКА
ВСЕУКРАЇНСЬКА АСОЦІАЦІЯ ДИТЯЧИХ ХІРУРГІВ
ТОВ «ГРУПА КОМПАНІЙ «МЕД ЕКСПЕРТ»

ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ (УКРАЇНА)

науково-практичний спеціалізований журнал

ГОЛОВНИЙ РЕДАКТОР

Котенко О.Г., доктор мед. наук, професор, керівник Центру хірургії печінки та підшлункової залози (Київ, Україна)

ШЕФ-РЕДАКТОР

Толстанов О.К., доктор мед. наук, професор, проректор з навчально-педагогічної роботи НМАПО імені П.Л. Шупика (Київ, Україна)

Русак П.С., доктор мед. наук, професор кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика, завідувач хірургічним відділенням №1 Житомирської обласної дитячої клінічної лікарні (Житомир, Україна)

РЕДАКЦІЙНА КОЛЕГІЯ

АльДжахдалі А. (Альхобар, Саудівська Аравія)	Лосев О.О. (Одеса, Україна)
Бабучі С.І. (Кишинів, Молдова)	Мюнтер Х. (Лондон, Великобританія)
Бензар І.М. (Київ, Україна)	Наконечний А.Й. (Львів, Україна)
Боднар О.Б. (Чернівці, Україна)	Патковський Д. (Вроцлав, Польща)
Вдовиченко Ю.П. (Київ, Україна)	Переяслов А.А. (Львів, Україна)
Веселий С.В. (Лиман, Україна)	Петербурзький В.Ф. (Київ, Україна)
Вороненко Ю.В. (Київ, Україна)	Петерсонс А. (Рига, Латвія)
Горбатюк О.М. (Київ, Україна)	Погорілий В.В. (Вінниця, Україна)
Гудумак Є.М. (Кишинів, Молдова)	Притула В.П. (Київ, Україна)
Данилов О.А. (Київ, Україна)	Ротенберг С. (Денвер, США)
Дігтяр В.А. (Дніпро, Україна)	Руденко Н.М. (Київ, Україна)
Дубровін О.Г. (Київ, Україна)	Слепов О.К. (Київ, Україна)
Ємець І.М. (Київ, Україна)	Спахі О.В. (Запоріжжя, Україна)
Запорожан С.Й. (Тернопіль, Україна)	Тектюр С. (Анкара, Туреччина)
Йокіч Р. (Новий Сад, Сербія)	Усенко О.Ю. (Київ, Україна)
Калічінський П. (Варшава, Польща)	Фархат В. (Торонто, Канада)
Капулдер В. (Єрусалим, Ізраїль)	Фофанов О.Д. (Івано-Франківськ, Україна)
Козинець Г.П. (Київ, Україна)	Храпач В.В. (Київ, Україна)
Коноплицький В.С. (Вінниця, Україна)	Чаудерна П. (Гданськ, Польща)
Косаковський А.Л. (Київ, Україна)	Ченг В. (Пекін, Китай)
Кривченя Д.Ю. (Київ, Україна)	Черіан А. (Лондон, Великобританія)
Ксьонз І.В. (Полтава, Україна)	Шевчук Д. (Житомир, Україна)
Левицький А.Ф. (Київ, Україна)	Юркевич Б. (Варшава, Польща)
Ліма М. (Болонья, Італія)	
Лопез М. (Барселона, Іспанія)	

НАУКОВІ КОНСУЛЬТАНТИ

Боднар Б.М. (Чернівці, Україна)	Макаров А.В. (Київ, Україна)
Давиденко В.Б. (Харків, Україна)	Момотов А.О. (Київ, Україна)
Кукуруза Ю.П. (Вінниця, Україна)	Ніколаєва Н.Г. (Одеса, Україна)
Лазоришенець В.В. (Київ, Україна)	Сушко В.І. (Дніпро, Україна)

НАУКОВИЙ РЕДАКТОР Верголяс М.Р. (Київ, Україна)

СЕКРЕТАРІАТ

Кузик А. С. (Львів, Україна) – відповідальний секретар	Пономаренко О.П. (Київ, Україна)
Горелік В.В. (Київ, Україна)	Рибальченко В.Ф. (Київ, Україна)
Доманський О.Б. (Київ, Україна)	Наконечний Р.А. (Львів, Україна)
Мельниченко М.Г. (Одеса, Україна)	Колівоско Ю.В. (Львів, Україна)

Видавець ТОВ «Група компаній «Мед Експерт»

Свідоцтво про державну реєстрацію ЗМІ
КВ № 25172-15112ПР від 21.02.2022 р.

Видається з 2003 р.

Періодичність виходу — 4 рази на рік

Наказом МОН України №612 від 07.05.2019 р. журнал «Хірургія дитячого віку» включено до Переліку наукових фахових видань України, **категорія Б**, в яких можуть публікуватися результати дисертаційних робіт на здобуття наукових фахових ступенів доктора і кандидата наук

Затверджено Вченою радою Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика Протокол №03 від 20.04.2022 р.
Підписано до друку 24.06.2022 р.

Журнал «Хірургія дитячого віку (Україна)» реферується Інститутом проблем реєстрації інформації НАН України

Адреса для листування:

ТОВ «Група компаній Мед Експерт»,
«Хірургія дитячого віку (Україна)»,
а/с 80, м. Київ-211, Україна, 04211
Тел./факс: +38 044 498-08-80
E-mail: pediatric.surgery.ukraine@gmail.com;
pediatr@med-expert.com.ua
<http://med-expert.com.ua/>

Формат 60х90/8. Папір офсетний.
Ум. друк. арк. 16. Обл.-вид. арк. 13,95.
Загальний наклад 1 000 прим.
Зам. 25.06/01 від 25.06.2022 р.
Надруковано з готових фотоформ у типографії «Аврора-принт»,
м. Київ, вул. Причальна, 5, тел. +38 (044) 550-52-44
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи:
A00 № 777897 від 06.07.2009 р.

Всі статті рецензовані. Повний або частковий передрук або тиражування у будь-який спосіб матеріалів, опублікованих у цьому виданні, допускається лише за письмовим дозволом редакції. Відповідальність за зміст рекламних матеріалів несе рекламодавець.

Журнал «Хірургія дитячого віку (Україна)» включений у наукометричні, реферативні та пошукові бази даних: **Scopus, DOAJ, WorldCat, BASE, Sherpa Romeo, Google Scholar, CrossRef, Джерело**. Статтям журналу присвоюється DOI.

Увага! Здійснити передплату видання «Хірургія дитячого віку (Україна)» можна у будь-якому поштовому відділенні України
Передплатний індекс **60162**

© Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, 2022

© Всеукраїнська асоціація дитячих хірургів, 2022

© ТОВ «Група компаній «Мед Експерт», 2022

Київ 2022

SHUPYK NATIONAL HEALTHCARE UNIVERSITY OF UKRAINE

UKRAINIAN ASSOCIATION PAEDIATRICS SURGERY

GROUP OF COMPANIES MED EXPERT, LLC

PAEDIATRIC SURGERY (UKRAINE)

Scientific and Practical Journal

EDITOR-IN-CHIEF

Kotenko O.G., Doctor of Medical Sciences, Professor, Shief of Hepatopancreatic Surgery Centr (Kyiv, Ukraine)

CHIEF EDITOR

Tolstanov O.K., Doctor of Medical Sciences, Professor, First Deputy Rector, of the Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education (Kyiv, Ukraine)

Rusak P.S., Doctor of Medical Sciences, Professor of Pediatric Surgery Department Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education; Head of Department pediatric surgery of Zhytomyr Regional Children's Clinical Hospital (Zhytomyr, Ukraine)

EDITORIAL BOARD

AlJahdali A. (Alkhobar, Saudi Arabia)	Losev O.O. (Odesa, Ukraine)
Babuci S. (Kishinev, Moldova)	Munther H. (London, Great Britain)
Benzar I.M. (Kyiv, Ukraine)	Nakonechnyi A.Y. (Lviv, Ukraine)
Bodnar O.B. (Chernivtsi, Ukraine)	Patkowski D. (Wroclaw, Poland)
Vdovichenko Yu.P. (Kyiv, Ukraine)	Pereyaslov A.A. (Lviv, Ukraine)
Veseliy S.V. (Liman, Ukraine)	Peterburgskiy V.F. (Kyiv, Ukraine)
Voronenko Yu.V. (Kyiv, Ukraine)	Petersons A. (Riga, Latvia)
Gorbatyuk O.M. (Kyiv, Ukraine)	Pogoriliy V.V. (Vinnytsia, Ukraine)
Gudumak E.M. (Chisinau, Moldova)	Pritula V.P. (Kyiv, Ukraine)
Danylov O.A. (Kyiv, Ukraine)	Rothenberg S. (Denver, USA)
Digtyar V.A. (Dnipro, Ukraine)	Rudenko N.M. (Kyiv, Ukraine)
Dubrovyn O.G. (Kyiv, Ukraine)	Sliepov O.K. (Kyiv, Ukraine)
Emetc I.M. (Kyiv, Ukraine)	Spahy O.V. (Zaporizhzhia, Ukraine)
Zaporozhan S.Y. (Ternopil, Ukraine)	Tekgul S. (Ankara, Turkey)
Jokic R. (Novi Sad, Serbia)	Usenko O.Yu. (Kyiv, Ukraine)
Kaliciński P. (Warsaw, Poland)	Farhat W. (Toronto, Canada)
Kapuller V. (Jerusalem, Israel)	Fofanov O.D. (Ivano-Frankivsk, Ukraine)
Kozinets G.P. (Kyiv, Ukraine)	Hrapach V.V. (Kyiv, Ukraine)
Konopliyskiy B.S. (Vinnytsia, Ukraine)	Czauderna P. (Gdansk, Poland)
Kosakovskiy A.L. (Kyiv, Ukraine)	Cheng W. (Beijing, China)
Krivchenya D.Yu. (Kyiv, Ukraine)	Cherian A. (London, Great Britain)
Ksyonz I.V. (Poltava, Ukraine)	Shevchuk D. (Zhytomyr, Ukraine)
Kutcenok Ya.B. (Kyiv, Ukraine)	Jurkiewicz B. (Warsaw, Poland)
Levitckiy A.F. (Kyiv, Ukraine)	
Lima M. (Bologna, Italy)	
Lopez M. (Barcelona, Spain)	

SCIENTIFIC ADVISERS

Bodnar B.M. (Chernivtsy, Ukraine)	Makarov A.V. (Kyiv, Ukraine)
Davidenko V.B. (Kharkiv, Ukraine)	Momotov A.O. (Kyiv, Ukraine)
Kukuruza Yu.P. (Vinnitsa, Ukraine)	Nikolaeva N.G. (Odesa, Ukraine)
Lazorishenets V.V. (Kyiv, Ukraine)	Sushko V.I. (Dnipro, Ukraine)

SCIENTIFIC EDITOR Vergolyas M.R. (Kyiv, Ukraine)

SECRETARIAT

Kuzyk A.S. (Lviv, Ukraine) – Executive Secretary	Ponomarenko O.P. (Kyiv, Ukraine)
Gorelyk V.V. (Kyiv, Ukraine)	Rybalchenko V.F. (Kyiv, Ukraine)
Domanskiy O.B. (Kyiv, Ukraine)	Nakonechnyi R.A. (Lviv, Ukraine)
Melnichenko M.G. (Odesa, Ukraine)	Kolivosko Yu.V. (Lviv, Ukraine)

Publisher - Group of companies MedExpert, LLC

Certificate of registration of KB No. 25172-15112PIP of 21.02.2022

Published since 2003 p.

Periodicity - 4 times a year

By the order of the Ministry of Education and Science of Ukraine No. 612 from May 7, 2019, the journal «Paediatric Surgery. Ukraine» was included in the List of specialized scientific editions of Ukraine in the field of medical sciences, **category B**

Recommended by the Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Protocol No.03 from 20.04.2022

Signed for publication 24.06.2022

The journal «Paediatric Surgery (Ukraine)» abstracted by the Institute of Information Recording Problems of Ukraine

Mailing address:

Group of Companies Med Expert, LLC,
«Paediatric Surgery (Ukraine)»,
p/b 80, Kyiv, 04211, Ukraine,
Tel./fax: +38 044 498-08-80
E-mail: pediatric.surgery.ukraine@gmail.com;
pediatr@med-expert.com.ua;
<http://med-expert.com.ua>

Format 60x90/8. Offset paper.

Conventional printed sheet. 13,95.

Total circulation is 1 000 copies.

Ord. No. 25.06/01 from 25.06.2022

Printed in the «Aurora-print» printing house,

5, Prichalnaya Str., Kyiv, tel. (044) 550-52-44

Certificate A00 No. 777897 from 06.07.2009 y.

All articles reviewed. Total or partial copy of materials published in this publication at any way is available only by the letter of permission of the journal staff. Advertiser is responsible for the content of advertising materials.

Indexed and/or presented in: **Scopus, DOAJ, World-Cat, BASE, Sherpa Romeo, Google Scholar, Cross-Ref, Djerelo.**

Attention! Subscribe to the journal «Paediatric Surgery. Ukraine» you can at every post offices of Ukraine Subscription index **60162**

© Shupyk National Healthcare University of Ukraine, 2022

© Ukrainian Association Paediatric Surgery, 2022

© Group of Companies MedExpert, LLC, 2022

Kyiv 2022

Зміст

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. ЗАГАЛЬНА ХІРУРГІЯ

- 5 Бензар І. М., Левицький А. Ф., Дегтярьова Д. С.,
Годік О. С., Дубровін О. Г.
Лікування лімфатичних мальформацій у дітей:
10-річний досвід

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. ЩЕЛЕПО-ЛИЦЬОВА ХІРУРГІЯ

- 15 Тимофєєв О. О., Ушко Н. О.
Патоморфологія амелобластом

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. ТОРАКАЛЬНА ХІРУРГІЯ

- 20 Слепов О. К., Пономаренко О. П., Знак К. Л.,
Гладишко О. П., Голопана Г. В.
Перший в Україні досвід закриття тотального
дефекту діафрагми (при її аплазії) м'язовим
аутоотрансплантатом у новонародженої дитини
- 26 Левицький А. Ф., Бур'янов О. А., Бензар І. М.,
Омельченко Т. М., Овдій М. О.
Тактика хірургічного лікування вроджених
деформацій хребта в дітей
- 31 Кривченя Д. Ю., Руденко Є. О., Припула В. П.,
Хуссейні С. Ф., Шульжик І. І.
Хірургічне лікування секвестрації легень
у дітей

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. АБДОМІНАЛЬНА ХІРУРГІЯ

- 43 Скиба В. В., Рибальченко В. Ф., Лисиця В. В.,
Войтюк Н. В., Дар Ясін Ахмед
Одвічна проблема хірургії – апендицит: його
ускладнення та результати лікування хворих
- 52 Рибальченко В. Ф., Русак П. С., Брагинська С. А.,
Рінзберг Б. С., Мамонтов Д. С., Борис Р. М.
Травма прямої, товстої кишки та промежини в дітей

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. УРОЛОГІЯ ТА ГІНЕКОЛОГІЯ

- 60 Наконечний Р. А., Боржівський А. Ц.,
Наконечний Й. А., Наконечний А. Й.
Симультанні мініінвазивні втручання
в дітей з конкрементами
у сечовидільних шляхах

Content

ORIGINAL ARTICLES. GENERAL SURGERY

- 5 Benzar I. M., Levytskyi A. F., Diehtiarova D. S.,
Godik O. S., Dubrovin O. H.
Treatment of lymphatic malformations in children: 10
years of experience

ORIGINAL ARTICLES. MAXILLOFACIAL SURGERY

- 15 Tymofiev O., Ushko N.
Pathomorphology of ameloblastomas

ORIGINAL ARTICLES. THORACIC SURGERY

- 20 Sliepov O. K., Ponomarenko O. P., Znak K. L.,
Gladysheko O. P., Golopapa G. V.
The first experience in Ukraine of total replacement
of a diaphragm defect (with its aplasia) by a muscle
autograft in a newborn child
- 26 Levytskyi A. F., Burianov O. A., Benzar I. M.,
Omelchenko T. M., Ovdii M. O.
Tactics of surgical treatment of congenital spinal
deformities in children
- 31 Krivchenya D. Yu., Rudenko Ye. O., Prytula V. P.,
Hussaini S. F., Shulzhyk I. I.
Surgical treatment of pulmonary sequestration
in children

ORIGINAL ARTICLES. ABDOMINAL SURGERY

- 43 Skyba V. V., Rybalchenko V. F., Lisytsya V. V.,
Voytyuk N. V., Dar Yasin Ahmed
The eternal problem of surgery is appendicitis: of its
complications and the results of treatment of patients
- 52 Rybalchenko V. F., Rusak P. S., Braginskaya S. A.,
Rinzberg B. S., Mamontov D. S., Boris R. M.
Injury of the recta and colon and perine in children

ORIGINAL ARTICLES. UROLOGY AND GYNECOLOGY

- 60 Nakonechnyy R. A., Borzhievskiy A. T.,
Nakonechniy Y. A., Nakonechniy A. Y.
Simultaneous minimally invasive
interventions in children with stones
in the urinary tract

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. КОЛОПРОКТОЛОГІЯ

- 66** *Фофанов В. О., Юрцева А. П., Фофанов О. Д., Дідух І. М., Бубнів Л. Г.*
Діагностика та лікування анальної інконтиненції після хірургічної корекції вродженої аноколоректальної патології в дітей

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. КОМБУСТИОЛОГІЯ

- 77** *Чемерис О. М., Хіміч С. Д., Савчин В. С.*
Підходи до хірургічного лікування глибоких опіків кисті, обтяжених синдромом субфасціальної гіпертензії

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

- 84** *Нагайчук В. І., Чорнопишчук Р. М., Назарчук О. А., Хіміч С. Д., Поворозник А. М.*
Досвід успішного лікування дитини з надкритичними опіками на тлі обтяженого коморбідного стану
- 89** *Шевчук Д. В., Заремба В. Р., Васянович А. В.*
Ендоскопічне видалення уротеліальної пухлини сечового міхура в дитини: випадок із практики
- 96** *Ханес Г. С., Максакова І. С., Гримальська А. О., Олійник К. В., Рибальченко І. Г., Жернов А. О.*
Досвід лікування новонародженого з раннім колі-клебсієльозним сепсисом, що ускладнився некрозом м'яких тканин волосистої поверхні голови
- 101** *Дігтяр В. А., Вернігора Д. Г., Харитонюк Л. М., Бойко М. В., Обертинський А. В.*
Клінічний випадок подвоєння уретри зі збереженням функції та єдиним сечовим міхуром

105 НЕКРОЛОГ

ORIGINAL ARTICLES. COLOPROCTOLOGY

- 66** *Fofanov V. O., Yurtseva A. P., Fofanov O. D., Didukh I. M., Bubniv L. G.*
Diagnosis and treatment of fecal incontinence after surgical correction of congenital anocolorectal pathology in children

ORIGINAL ARTICLES. COMBUSTIOLOGY

- 77** *Chemerys O. M., Khimich S. D., Savchyn V. S.*
Approaches to surgical treatment of deep burns of the hand burdened with subfascial hypertension syndrome

CLINICAL CASE

- 84** *Nagaichuk V., Chornopyshchuk R., Nazarchuk O., Khimich S., Povoroznyk A.*
Successful treatment of severely burned pediatric patient with comorbid disease burden
- 89** *Shevchuk Dmytro, Zaremba Vitalii, Vasianovych Andrii*
Endoscopic resection of bladder urothelial neoplasm in a child: a case report
- 96** *Khanes G. S., Maksakova I. S., Grimalskaya A. O., Rybalchenko I. G., Zhernov A. A.*
Experience in the treatment of neonatal colie-klebsiellois sepsis complicated by soft tissue necrosis of the scalp
- 101** *Dihtiar V. A., Vernihora D. H., Haritoniuk L. M., Boyko M. V., Obertynskyi A. V.*
Clinical case of urethral doubling with preservation of function and single bladder

105 НЕКРОЛОГ

УВАГА!

Передплатити журнал
«ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ»
можна в будь-якому відділенні «Укрпошти».

Передплатний індекс
журналу «ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ» — **60162.**

УДК 617.51+617.53]:616.423–007]–053.2–08

І. М. Бензар, А. Ф. Левицький, Д. С. Дегтярьова, О. С. Годік, О. Г. Дубровін

Лікування лімфатичних мальформацій у дітей: 10-річний досвід

Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна
Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):5-14; DOI 10.15574/PS.2022.75.5

For citation: Benzar IM, Levytskyi AF, Diehtiarova DS, Godik OS, Dubrovin OH. (2022). Treatment of lymphatic malformations in children: 10 years of experience. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 5-14; DOI 10.15574/PS.2022.75.5.

Мета – виявити чинники, які визначають особливості клінічного перебігу ЛМ, їх ускладнення та вибір тактики лікування.

Матеріали та методи. До дослідження залучено 225 дітей з ЛМ за період 2011–2020 рр. Розподіл пацієнтів проведено відповідно до класифікації ISSVA 2018 року. Проаналізовано клінічні прояви ЛМ, варіанти лікування, його ускладнення та результати. Для оцінки якісних даних використано одноваріантний аналіз із застосуванням χ^2 критерію Пірсона.

Результати. У 214 (95,1%) пацієнтів діагностувалися кістозні ЛМ, в 11 (4,9%) – комбіновані ЛМ. У ділянці голови та шиї локалізувалися 129 (57,3%) ЛМ, 17 (11,9%) ускладнилися компресією дихальних шляхів із необхідністю трахеостомії у 6 (4,2%). У 8 (3,6%) пацієнтів розвинулося 10 епізодів витікання лімфи, 3 були летальними. Склеротерапія проводилася у 112 (86,8%) пацієнтів з ЛМ голови і шиї, 5 (11,6%) ЛМ черевної порожнини, 10 (84,6%) аксиллярних та 12 (92,2%) кінцівок. Хірургічному втручанню надавалася перевага при абдомінальній локалізації – 32 (74,5%) проти 4 (3,1%) ЛМ голови і шиї. Системну терапію сиролімусом використовували у 10 (4,4%) пацієнтів з комбінованими та ускладненими ЛМ. Результати лікування були відмінними у 116 (51,6%) пацієнтів, хорошими – у 82 (36,4%), задовільними – у 23 (10,2%), незадовільними – у 4 (1,8%), при цьому 4 летальні випадки були спричинені сепсисом ($n=1$) та значною втратою лімфи ($n=3$).

Висновки. Найнебезпечнішими для життя ускладненнями ЛМ є компресія дихальних шляхів і неконтрольована втрата лімфи. У лікуванні застосовуються декілька методів, у тому числі хірургічне втручання, склеротерапія і таргетна терапія. Хірургічне втручання ефективно для абдомінальних ЛМ, але потенційно небезпечне при локалізації ЛМ у ділянці голови та шиї. Лікування комбінованих ЛМ є тривалим і потребує поєднання різних методів.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: лімфатичні мальформації, діти, склеротерапія, таргетна терапія.

Treatment of lymphatic malformations in children: 10 years of experience

I. M. Benzar, A. F. Levytskyi, D. S. Diehtiarova, O. S. Godik, O. H. Dubrovin

Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

Purpose – is to identify the factors that determine the clinical features of the LMs, their complications and the choice of treatment options.

Materials and methods. 225 children with LMs who underwent treatment since 2011 to 2020 were enrolled. They were grouped according to ISSVA 2018 classification. Clinical presentation, treatment options, complications and outcomes were analyzed. One-variant analysis using Pearson's χ^2 test was used to evaluate qualitative data.

Results. 214 (95.1%) patients had cystic LMs, 11 (4.9%) had combined LMs. 129 (57.3%) LMs were cervicofacial, 17 (11.9%) patients developed airways compression and 6 (4.2%) required tracheostomy. 8 (3.6%) patients developed 10 lymphatic leaks episodes, 3 were lethal. 112 (86.8%)

Оригінальні дослідження. Загальна хірургія

patients with cervicofacial, 5 (11.6%) abdominal, 10 (84.6%) axillar, and 12 (92.2%) extremities LMs underwent sclerotherapy. Surgical resections prevailed in abdominal LMs, 32 (74.5%), versus 4 (3.1%) cervicofacial LMs. 10 (4.4%) patients with combined and complicated cystic LMs underwent systemic sirolimus therapy. Results of treatment were excellent in 116 (51.6%) patients, good in 82 (36.4%), satisfactory in 23 (10.2%), and unsatisfactory in 4 (1.8%), with 4 mortalities caused by sepsis (n=1) and by massive lymph leakage (n=3).

Conclusions. The most life-threatening LMs complications are airways compression and uncontrollable lymphatic leakages. Several approaches were used, including surgery, sclerotherapy, and target therapy. Surgery is optional for abdominal LMs but potentially harmful in cervicofacial. Treatment of combined LM is continuous and requires a combination of different methods.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: lymphatic malformations, children, sclerotherapy, target therapy.

Лімфатичні мальформації (ЛМ) – це широкий спектр захворювань, що різняться за клінічними проявами, перебігом, прогнозом. Міжнародна організація з вивчення судинних аномалій (ISSVA – The International Society for the Study of Vascular Anomalies) у травні 2018 року оновила класифікацію судинних аномалій, згідно з якою виділяють такі види ЛМ:

- звичайні (кістозні) ЛМ – макрокістозні, мікрокістозні, змішані;
- генералізовані лімфатичні аномалії (ГЛА);
- капошиформний лімфангіоматоз (КЛА);
- ЛМ при хворобі Gorham-Stout (GS);
- тунельний тип судинних мальформацій (ТТСМ).

Найчастіше зустрічаються кістозні ЛМ, відповідно до розміру кіст їх поділяють на макрокістозні, мікрокістозні та змішані [2]. Цей поділ має практичне значення, оскільки більш прогностично сприятливими є макрокістозні ЛМ, які можна успішно лікувати як хірургічно, як і склерозуванням. Для мікрокістозних уражень характерним є інфільтративний ріст, тому лікування часто є недостатньо ефективним.

Діагноз комплексних складних ЛМ, таких як ГЛА, КЛА, ЛМ при хворобі GS і ТТСМ, встановлюють нерідко в пізні терміни, оскільки захворювання не мають специфічних клінічних ознак, зустрічаються зрідка та мало відомі лікарям загальної практики. Зазвичай ці захворювання діагностують, коли пацієнт потрапляє до спеціалізованих центрів. Для встановлення діагнозу кістозних ЛМ достатньо клінічного обстеження і радіологічних методів візуалізації, ультразвукового дослідження (УЗД), магнітно-резонансної томографії (МРТ), інколи комп'ютерної томографії (КТ), для встановлення діагнозу інших видів ЛМ необхідно зіставлення та аналіз клінічних, радіологічних, гематологічних, гістологічних та гістохімічних ознак.

Генералізовані лімфатичні аномалії є мультисистемним лімфатичним захворюванням, що уражує вісцеральні органи, шкірні покриви, кістки. Для ура-

ження кісток характерно збереження кортикального шару та мінімальне прогресування [22].

Для КЛА характерними є інтраторакальні та екстраторакальні ураження, у тому числі хілоторакс, хілоперикард, кістозні ЛМ, ураження селезінки та кісток.

Ці захворювання описуються лише як окремі клінічні випадки або невеликі клінічні групи [4,8].

Тунельний тип судинних мальформацій, що в попередній класифікації називався «аномалії центральних лімфатичних каналів», є комплексною складною патологією лімфатичної системи, що характеризується розширенням лімфатичних каналів (лімфангіектазія), порушенням їх моторики, а також обструкцією дистальної частини, результатом чого є невідповідний рух лімфи, її стаз і лімфатичний рефлюкс.

Більшість публікацій присвячені одному методу лікування ЛМ, із зазначенням його переваг і недоліків [6,10], однак дослідження, проведене авторами цієї статті, доводить, що вибір тактики лікування визначається багатьма факторами, і для пацієнтів з ЛМ необхідний індивідуальний підхід із використанням консервативних, хірургічних методів та їх поєднання.

Мета дослідження – виявити чинники, які визначають особливості клінічного перебігу ЛМ, їх ускладнення та вибір тактики лікування.

«Золотим» стандартом лікування кістозних ЛМ є склерозування, однак не втрачає актуальності хірургічне втручання, особливо при локалізації в ділянці черевної порожнини. Впровадження блокаторів mTOR-рецепторів відкриває нову еру таргетної терапії в лікуванні складних ЛМ із прогресуючим і несприятливим перебігом та показує обнадійливі результати [6].

Матеріали та методи дослідження

До дослідження залучено 225 пацієнтів, які перебували на стаціонарному лікуванні в Національній дитячій спеціалізованій лікарні «ОХМАТДИТ» за період 2011–2020 рр.

Таблиця 1

Характеристика пацієнтів із лімфатичною мальформацією (усього 225 пацієнтів) Пропонуємо таблицю у такому вигляді, уточніть назви в шапці

Критерій	Показник
Стать	Чоловіча – 125 (55,6%)
	Жіноча – 100 (44,4%)
Вік появи перших проявів захворювання	Пренатально – 34 (15,1%)
	Відразу після народження – 68 (30,2%)
	1–5 років – 88 (39,1%)
	6–11 років – 20 (8,9%)
	Від 12 років – 15 (6,7%)
Анатомічна локалізація (Anatomical localizations)	Голова та шия – 129 (57,3%)
	Черевна порожнина, заочеревинний простір – 37 (16,4%)
	Аксилярна ділянка – 13 (5,8%)
	Кінцівки – 14 (6,2%)
	Грудна та черевна стінка – 7 (3,1%)
	Промежина – 3 (1,3%)
	Множинні ураження – 14 (6,2%)
Клінічні форми	Кістозні – 214 (95,1%)
	ГЛА – 4 (1,8%)
	КЛА – 2 (0,9%)
	ЛМ при хворобі GS – 2 (0,9%)
	ТТСМ – 3 (1,3%)
Ускладнення	Компресія дихальних шляхів – 17 (7,6%)
	Птоз – 4 (1,8%)
	Екзофтальм 2 (0,9%)
	Лімфорея – 26 (11,6%)
	Коагулопатія – 5 (2,2%)
	Хілоперитонеум – 1 (0,4%)
	Хілоперикард – 3 (1,3%)
	Хілоторакс – 5 (2,2%)
	Ураження кісток – 11 (4,9%)

Критерії залучення: вік до 18 років; діагноз «Лімфатична мальформація» згідно з класифікацією ISSVA, 2018; спостереження не менше 6 місяців після лікування; обстеження та лікування на базі однієї клініки, відсутність злостісних новоутворень.

Дослідження проведено з урахуванням положень GCP ICH та Гельсінської декларації щодо біомедичних досліджень, у яких людина виступає об'єктом [23]. Письмову інформовану згоду отримано від усіх батьків-учасників у ході проведення дослідження, враховано переваги користі над ризиком, принцип конфіденційності та поваги до особистості дитини як особи, нездатної до самозахисту, дотримано етичних принципів стосовно дітей, які виступали об'єктом дослідження.

Дизайн дослідження: проспективне, нерандомізоване, серія випадків.

Проаналізовано такі показники для усіх пацієнтів: стать; вік появи перших клінічних симптомів;

анатомічна локалізація ураження; основні клінічні прояви; ускладнення захворювання; наявність множинних вогнищ; ураження внутрішніх органів; проведено попереднє лікування та його ускладнення; вік початку лікування; спосіб лікування; результат лікування; ускладнення лікувальних маніпуляцій. Для діагностики кістозних ЛМ використано такі методи візуалізації: УЗД у режимі сірої шкали і кольорового доплерівського сканування (КДС), яке проведено при першому зверненні пацієнта та в динаміці; МРТ до початку лікування (n=219) і на етапах лікування (n=121), КТ з внутрішньовенним контрастуванням (n=23). Гістологічні препарати були доступні для дослідження 41 пацієнта, якому проведено операційне втручання в об'ємі повного або частково видалення ЛМ. Діагноз хвороби GS (n=2), КЛА (n=2) верифіковано, досліджено біоптати кісток (n=3) та тканин середостіння і легень (n=2), діагноз підтверджено на основі іму-

Оригінальні дослідження. Загальна хірургія

ногістохімічних досліджень (позитивної реакції на D2-40, CD-31, CD-34).

Для склерозування використано препарати ОК-432 (Picibanil), блеоміцин та їх комбінацію. Препарати введено шляхом пункції кістозної порожнини, аспірації рідини та ін'єкції склерозуючого засобу. Для підтвердження діагнозу виконано цитологічне дослідження аспірованої рідини. Для безпеки пацієнта склерозування здійснено під динамічним ультразвуковим контролем.

Сіролімус призначено як системно, так і місцево. Початкова доза сіролімусу при пероральному застосуванні становила 0,8 мг/м² двічі на добу. Терапевтичною концентрацією препарату в крові прийнято 5–15 нг/мл. Лабораторний контроль проведено двічі на місяць. Профілактику пневмоцистної пневмонії здійснено в усіх пацієнтів.

Результати лікування оцінено у відсотках зменшення об'єму ЛМ не раніше ніж за 6 місяців після лікування: відмінні (90–100% – зменшення в об'ємі), хороші (60–89%), задовільні (20–59%) та відсутні (0–19%).

Цифрові результати усіх вимірювань піддано варіаційно-статистичній обробці. Обчислення проведено за допомогою програми «IBM Statistical Package for Social Sciences» («SPSS Statistics», 23-тя версія) Дані представлені як середні з 95% довірчого інтервалу (ДІ). Для оцінки якісних даних для кожного випадку (вік, стать, кількість, розташування, розмір, вигляд, колір, флеболіти, глибина ураження тощо) використано одноваріантний аналіз із застосуванням χ^2 критерію Пірсона. Модель логістичної регресії застосовано для варіантів, що істотно впливають на результат лікування і/або перебігу захворювання.

Результати дослідження та їх обговорення

У групі пацієнтів виявлено незначне переважання осіб чоловічої статі – 100 (44,4%) жінок і 125 (55,6%) чоловіків. Переважну більшість усіх ЛМ становили кістозні ЛМ, діагностовані у 214 (95,1%) пацієнтів. Інші форми ЛМ становили лише 4,9%, зокрема: ГЛА – у 4 (1,8%); КЛА – у 2 (0,9%); ЛМ при хворобі GS – у 2 (0,9%); TTSM – у 3 (1,3%). Загальну характеристику пацієнтів наведено в таблиці 1.

Перші клінічні прояви захворювання виявлено в різні вікові періоди. Пренатально під час рутинного УЗД клінічні ознаки відмічено в 34 (15,1%) пацієнтів, додатково для уточнення діагнозу та за потенційної небезпеки компресії дихальних шляхів проведено МРТ плода 2 (0,9%) дітям. Відразу після народження клінічні ознаки ЛМ відмічено

у 67 (29,8%) пацієнтів, протягом перших 2 років життя – у 58 (25,8%), у 2–5 років – у 31 (13,8%), у 6–9 років – у 20 (8,9%), після 12 років – у 15 (6,7%) дітей. Отже, у 159 (70,7%) пацієнтів діагноз ЛМ встановлено протягом перших двох років життя.

За локалізацією переважали ділянка голови і шиї – у 129 (57,3%) дітей, у тому числі в 14 (10,8%) дітей із поширенням у верхнє середостіння. Наступними за частотою локалізації були: черевна порожнина та заочеревинний простір – у 37 (16,4%) дітей; аксілярна ділянка – у 13 (5,8%); кінцівки – у 14 (6,2%), зокрема, нижні – у 9 (4,0%) та верхні – у 5 (2,2%); грудна та черевна стінка – у 7 (3,1%); промежина – у 3 (1,3%). У 22 (9,8%) пацієнтів ураження займали декілька анатомічних ділянок, 14 із них з ураженням середостіння; у 3 (1,3%) дітей ЛМ локалізувалися в грудній і черевній порожнині. Множинні вогнища селезінки відмічалися у 3 (1,3%) дітей, ізольованих уражень не було, усі вони були частиною синдрому ГЛА. Лівобічне ураження спостерігалось у 67 (29,8%) дітей, правобічне – у 79 (35,1%), у решти 79 (35,1%) дітей ураження було двобічним або множинним. Серед пацієнтів з ЛМ голови і шиї лівобічна локалізація відмічалася у 52 (40,3%) пацієнтів, правобічна – у 54 (41,9%), двобічна – у 23 (17,8%).

Серед досліджуваних дітей 185 (82,2%) пацієнтів були госпіталізовані первинно, 40 (17,8%) дітям попередньо проведені хірургічні втручання. Ускладненнями попередньо проведених хірургічних операцій були травма лицевого нерва (n=2 (5,0%)), діафрагмального нерва (n=1 (2,5%)), вузлики на шкірі і слизових, лімфорея (n=18 (45,0%)), косметичні деформації (n=22 (55,0%)).

Ускладнення ЛМ найбільше були обумовлені локалізацією ураження. Серед 143 (63,6%) пацієнтів із кістозними ЛМ у ділянці голови, шиї та середостіння компресія верхніх дихальних шляхів виникла у 17 (11,9%) пацієнтів, що проявилось транзиторним стридором у 7 (4,9%) випадків; тяжкі дихальні розлади з необхідністю трахеостомії відмічалися у 6 (4,2%) дітей, гострий дистрес-синдром із необхідністю невідкладного оперативного втручання – у 4 (2,8%) пацієнтів. Трахеостомія в усіх випадках виконувалася до початку специфічного лікування. Основними факторами ризику клінічно значущої компресії дихальних шляхів було двобічне ураження та поширення маси в середостіння. Птоз унаслідок залучення верхньої повіки спостерігався в 4 (3,1%) пацієнтів, порушення зору та потенційний розвиток амбліопії в таких випадках потребує негайного лікування,

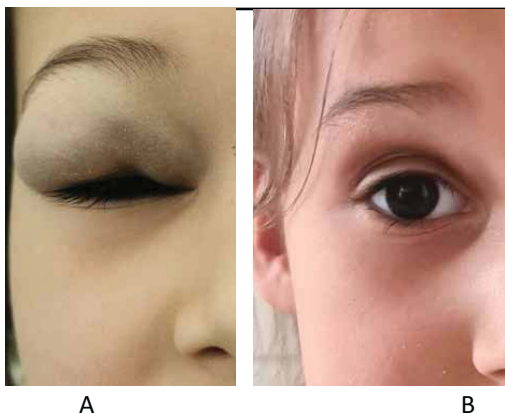


Рис. 1. Дівчинка З., віком 8 років. Кістозна лімфатична мальформація верхньої повіки. А – до лікування; В – за 3 місяці після склерозування блеоміцином



Рис. 3. Дівчинка Б., віком 2 роки. Лімфатична мальформація аксиллярної ділянки, шкірні розростання після часткового хірургічного видалення

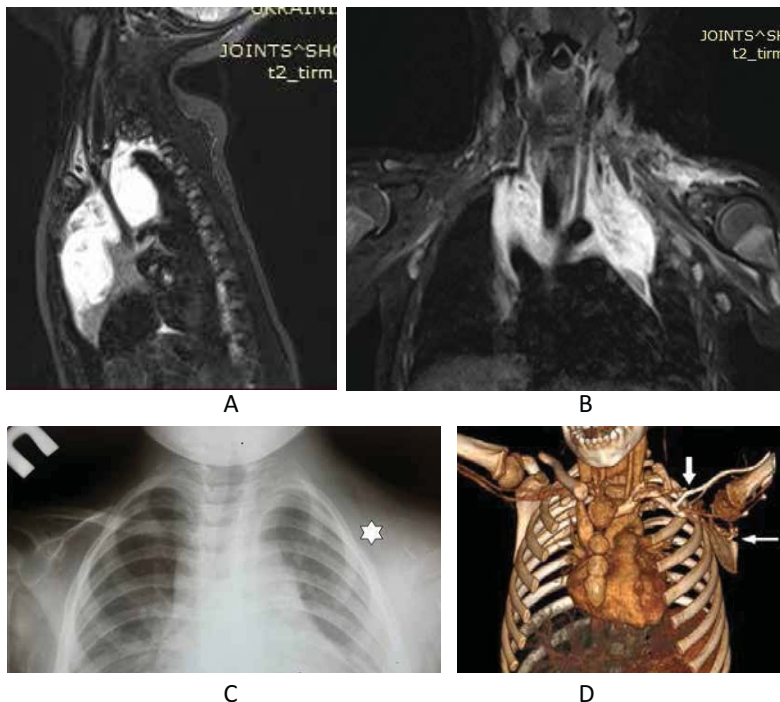


Рис. 2. Дівчинка Б., віком 2 роки. Хвороба Gorham-Stout: А – оглядова рентгенограма органів грудної клітки, не візуалізується ліва ключиця (зірочка); В – КТ грудної клітки, 3D реконструкція. Остеолізис ключиці, лопатки (стрілки), С – МРТ у режимі Т 2, коронарна проекція та сагітальна проекція (D) – розростання лімфатичної тканини навколо уражених кісткових структур.

ефективною була склеротерапія із застосуванням блеоміцину (рис. 1).

Орбітальне ураження ускладнилося гострим екзофтальмом у 2 (0,9%) пацієнтів. Лімфатичні вузлики на слизовій оболонці порожнини рота, ускладнені періодичною лімфореєю та кровотечею, спостерігалась у 8 (6,2%) пацієнтів з ЛМ голови і шиї, у 4 (3,1%) із них була виражена макроголісія.

Ураження кісток при ЛМ спостерігалось у 11 (4,9%) дітей: масивний остеолізис хребців, груднини, ключиць – у 2 (0,9%) пацієнтів із хворобою GS (рис. 2); лімфангіоматозне ураження та жирова трансформація стегнової кістки та кісток тазу – у 2 (0,9%) пацієнтів із КЛА; надмірний ріст нижньої щелепи, прогнатія з порушенням прикусу – у 5 (2,2%) дітей з двобічними масивними ЛМ обличчя; локальні ураження кісток черепа, кінцівок зі збереженням кортикального шару – у 2 (0,9%) дітей з ГЛА.

Шкірні лімфатичні вузлики та лімфорея спостерігалися у 18 (8,0%) пацієнтів, із них у 14 (77,8%) шкірні вогнища виникли після попереднього оперативного втручання, неповного видалення ЛМ (рис. 3). Найчастіше ці ураження виникали в ділянці кінцівок (n=7 (38,9%)), промежини (n=3 (16,7%)), обличчя (n=3 (16,7%)).

Найнебезпечніші ускладнення були пов'язані з витіканням лімфи. Десять епізодів лімфореї спостерігалися у 8 (3,6%) пацієнтів; хілоперикард ускладнив перебіг захворювання у 3 (1,3%) дітей (КЛА, хвороба GS, ТТСМ); хілоторакс – у 5 (2,2%) пацієнтів, в 1 (0,5%) – з ТТСМ, у 2 (0,9%) – з великими ЛМ грудної і черевної порожнини, у 2 (0,9%) – з хворобою GS; у 2 (0,9%) випадках (хвороба GS, ТТСМ) відмічалось поєднання хілотораксу та хілоперикарду, хілоперитонеум – в 1 (0,5%) пацієнта з ТТСМ. Ентеропатія з втратою білка діагностувалась у 2 (0,9%) пацієнтів з ТТСМ, захворювання супроводжувалося гіпопротеїнемією, гіпоальбумінемією; призначення збагаченої тригліцеридами дієти, трансфузії альбуміну мали короткотривалий ефект.

У лікуванні ЛМ застосовано такі методи: склерозування (n=144; 64,0%); хірургічне видалення (n=41; 18,2%); комбінація хірургічного лікування і склеротерапії (n=16; 7,1%), сіролімус призначено 12 (5,3%) пацієнтам, серед яких 10 (83,3%) дітям проведено системну терапію, а 2 (16,7%) – місцеве застосування у вигляді 0,2% гелю; спостереження (n=6; 2,7%); пункції кіст та антибактеріальна терапія (n=6; 2,7%). Препаратами для склерозування обрано: ОК-432 – у 80 (55,6%) дітей; блеоміцин – у 31 (21,5%) випадку; комбінацію зазначених препаратів – у 33 (22,9%) па-

Оригінальні дослідження. Загальна хірургія

цієнтів. Відмічено хорошу толерантність у застосуванні обох препаратів. Ускладнення в разі застосування ОК-432: шкірна алергічна реакція (n=1; 0,9%); значний набряк із необхідністю госпіталізації та декомпресії (n=4; 3,5%). Ускладнення на тлі застосування блеоміцину: локальна інфекція (n=5; 7,8%), що виникала переважно на тлі використання препарату в ділянці слизової оболонки порожнини рота, а також локальна гіперпигментація (n=2; 3,1%).

Серед 129 пацієнтів з ЛМ голови і шиї 109 (84,5%) пацієнтів госпіталізовані до клініки первинно, попередньо хірургічне лікування проведено 16 (12,4%) дітям, консервативне лікування виконано 4 (3,1%) пацієнтам, зокрема, пропранолол – 3 (2,3%), системні кортикостероїди – 1 (0,8%), клінічного ефекту консервативної терапії не досягнуто. Ускладненням хірургічного лікування була травма лицевого нерва у двох (12,5%) пацієнтів, та lymphangioma circumscriptum у ділянці післяопераційних рубців (n=5; 31,3%).

Склеротерапію для лікування ЛМ у ділянці голови та шиї проведено 112 (86,8%) дітям серед 129 пацієнтів, зокрема, ОК-432 призначено 68 (60,7%) пацієнтам, блеоміцин – 21 (18,7%), комбінацію ОК-432 і блеоміцину – 23 (20,5%) дітям.

Хірургічне лікування виконано 4 (3,1%) пацієнтам з ЛМ голови і шиї. Показаннями були нетипова клінічна картина, необхідність у гістологічній верифікації діагнозу (n=2 (1,6%)), рецидивне запалення (n=1 (0,8%)), та алергічна реакція на ОК-432 (n=1 (0,8%)). Комбіноване лікування (хірургічне та склерозування) проведено 7 (5,4%) дітям, зокрема, трахеостомію, резекцію ЛМ з наступним склерозуванням – 4 (3,1%) пацієнтам; резекцію язика при вираженій макрогlossії з подальшим склерозуванням – 2 (1,6%) пацієнтам; резекцію інтраорбітальної частини ЛМ – дитині з вираженим екзофтальмом. У 2 (1,5%) пацієнтів відмічено спонтанний регрес ЛМ малих розмірів, у 4 випадках (3,1%) проведено консервативну терапію запалення ЛМ (антибактеріальна, повторні пункції у разі напруження кіст), що призвело до регресу ЛМ без застосування специфічної терапії.

Результати лікування ЛМ голови і шиї: відмінні – 69 (53,5%), хороші – 47 (36,4%), задовільні – 7 (5,4%), спонтанний регрес – 6 (4,7%), летальних випадків у цій групі пацієнтів не виявлено. Найкращий результат отримано в пацієнтів із макрокістозними формами ЛМ, серед 64 пацієнтів з однобічним макрокістозним ураженням відмінного і хорошого результату досягнуто у 100% випадків, крім того, у цій групі пацієнтів у 52 (81,2%) випадках достатньо

було одного сеансу склеротерапії. Прогностично менш сприятливими є мікрокістозні ЛМ, особливо при локалізації в ділянці верхньої губи, де регресу досягнуто лише на 10–30%. Погіршувало прогноз також попереднє хірургічне втручання, у цій групі з 16 пацієнтів задовільний результат лікування встановлено у 31,3% випадках.

Серед 13 пацієнтів з аксиллярними ЛМ склеротерапію проведено 11 (84,6%) дітям, з яких 9 (81,8%) пацієнтам призначено ОК-432, 2 (15,4%) – комбінацію ОК-432 та блеоміцину. Відмінні результати отримано у 9 (81,8%) дітей, хороші – у 2 (18,2%) пацієнтів. Усі ці пацієнти госпіталізовані первинно, без попереднього лікування. У 2 (15,4%) пацієнтів після попереднього хірургічного втручання склеротерапія була недостатньо ефективною, у разі прогресування шкірного ураження успішно використано місцеве лікування 0,2% гелю сіролімусу.

Серед 14 дітей з ЛМ кінцівок 7 (50%) пацієнтів госпіталізовані первинно та 7 (50%) – після попереднього хірургічного лікування. Слід зазначити, що всі пацієнти з ЛМ кінцівок надійшли з ускладненнями після попередніх хірургічних втручань, зокрема, шкірні везикули в ділянці післяопераційних рубців (n=7 (50,0%)), лімфостаз (n=2 (14,3%)), тривала, понад 30 днів, лімфорей (n=3 (21,4%)). Для лікування ЛМ кінцівок проведено склерозування 13 (92,9%) дітям, а хірургічне лікування – 1 (7,1%) пацієнтові.

Лімфатичні мальформації черевної порожнини та заочеревинного простору діагностовано в 43 (19,1%) пацієнтів, із них у 37 (86,0%) це було ізольоване ураження, у 3 (7,0%) – поєднання з ЛМ середостіння та в 3 (7,0%) – у складі ГЛА. Хірургічне видалення ЛМ черевної порожнини проведено 32 (74,4%) пацієнтам, склерозування ЛМ заочеревинного простору – 4 (9,3%) дітям, комбінацію хірургічного лікування і склерозування – 1 (2,3%) пацієнтові, системну терапію сіролімусом – 2 (4,7%) пацієнтам.

Показанням до призначення сіролімусу було тотальне ураження брижі тонкої кишки та неможливість радикального хірургічного видалення (n=1 (2,3%)), хілоторакс при велетенській ЛМ грудної і черевної порожнини (n=1 (2,3%)). Серед 3 (6,9%) пацієнтів з ураженням селезінки при ГЛА спленектомію виконано в 1 (2,3%) випадку на тлі вираженого больового синдрому, у 2 (4,6%) пацієнтів триває спостереження. Результати лікування пацієнтів з ЛМ черевної порожнини: відмінні – у 35 (81,4%); хороші – у 5 (11,6%); задовільні – у 2 (4,7%); незадовільні – в 1 (2,3%) дитини.

Системну терапію сіролімусом проведено 10 (4,4%) пацієнтам, показаннями були КЛА (n=2 (0,9%)), хво-

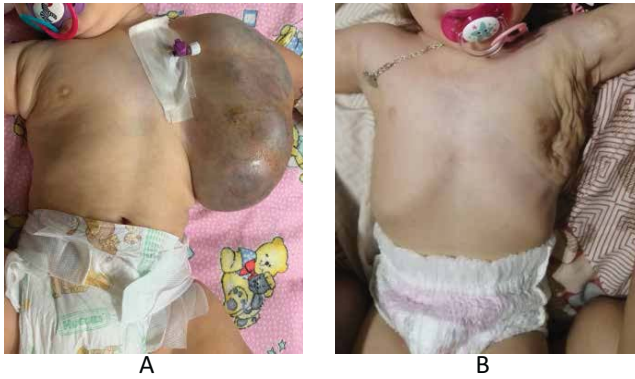


Рис. 4. Дівчинка П., віком 1 рік. Лімфатична мальформація грудної стінки, середостіння, ускладнена крововиливом у порожнину кіст, постгеморагічним шоком із необхідністю гемотрансфузії. А – фото на тлі ускладнення, крововиливу в порожнину кістки; В – за 6 місяців системної терапії сіролімусом

роба GS ($n=2$ (0,9%)), ускладнені кістозні ЛМ середостіння з порушенням прохідності дихальних шляхів ($n=3$ (1,3%)), ЛМ грудної і черевної порожнини, ускладнені хілотораксом ($n=1$ (0,4%)), ЛМ орбіти, гострий екзофтальм ($n=1$ (0,4%)), ЛМ черевної порожнини з ураженням брижі тонкої кишки, рецидивною кишковою непрохідністю ($n=1$ (0,4%)). Після консервативної терапії пацієнтові з хворобою GS, масивним остеолізісом грудних хребців, нижнім парепарезом успішно виконано задню інструментацію хребта, відновлено функцію нижніх кінцівок. Місцеве лікування 0,2% гелем сіролімусу проведено при шкірних вузлах, ускладнених тривалою лімфореєю після оперативних втручань у ділянці промежини, в аксиллярній ділянці, отримано хороший результат. Результатом системної терапії сіролімусом було клінічне поліпшення, зменшення розмірів ЛМ, косметичний результат (рис. 4), однак повного одужання не відмічено. Тривалість лікування сіролімусом становила від 6 до 24 місяців, у середньому – $7 \pm 2,4$.

У всіх пацієнтів, які отримували системну терапію сіролімусом, проведено профілактику пневмоцистної пневмонії з використанням trimethoprim-sulfamethoxazole. Контроль безпечності препарату забезпечено за допомогою лабораторних досліджень кожні 2 тижні, КТ органів грудної клітки – кожні 3 місяці. Ускладнення терапії: стоматит ($n=2$ (20,0%)), дисліпідемія ($n=2$ (20,0%)), лейкопенія ($n=1$ (10,0%)), акне ($n=3$ (30,0%)). Лікування стоматиту успішно проводилося за допомогою місцевих антисептиків, дисліпідемія коригувалася дієтою. Лейкопенія виникла в дитини першого року життя, після тимчасової відміни препарату рівень лейкоцитів нормалізувався без додаткового медикаментозного лікування, терапія продовжувалася без ускладнень, для лікування акне успішно застосовувалися місцеві ретиноїди. При

Таблиця 2

Мультиваріантний аналіз прогнозування результатів лікування лімфатичної мальформації

Варіант	p^*
Стать	0,58
Локалізація	0,08
Вид (нозологічна одиниця)	0,01
Площа	0,11
Попереднє лікування	0,01
Вік встановлення діагнозу	0,08
Вік початку лікування	0,39
Наявність хільозної ексудації	0,01

Примітка: * – кореляція є значущою на рівні 0,01 (двобічна).

місцевому використанні сіролімусу trimethoprim-sulfamethoxazole не призначався, ускладнень не було.

Для прогнозування результатів лікування проведено мультиваріантний аналіз якісних показників (табл. 2).

За даними мультиваріантного аналізу, результат лікування визначався передусім видом ЛМ та проведеним попередньо втручанням: найкращі результати відмічалися в пацієнтів із макрокістозними ЛМ ($p<0,05$), попереднє операційне видалення ЛМ та наявність хільозного випоту зменшує ефективність лікування ($p<0,05$).

Для статистично значущих факторів результату лікування побудовано модель логістичної регресії, встановлено, що імовірність клінічного результату для пацієнтів із макрокістозними ЛМ за умови відсутності попереднього лікування становить 86,6%.

У цілому, отримано відмінні результати лікування ЛМ у 116 (51,6%) дітей, хороші – у 82 (36,4%), задовільні – у 23 (10,2%), незадовільні – у 4 (1,8%). Причиною летальних наслідків у пацієнтів з ЛМ були сепсис, поліорганна недостатність на тлі масивного витікання лімфи у 3 (1,3%) дітей віком 2 роки: зокрема, у пацієнта з великими ЛМ черевної і грудної порожнини, хілотораксом, який був попередньо оперований, у пацієнта з хворобою GS, хілотораксом, хілоперикардом, хіломедіастинумом, у пацієнта з ТТЛМ, хілотораксом, хілоперикардом; а також гострий дистрес синдром в 1 (0,4%) дитини віком 1 рік з ураженням середостіння і легень.

Отже, ЛМ зустрічаються в популяції з частотою 1 на 6000–16000 живих новонароджених дітей [5], найчастіше представлені кістозними ЛМ. Статистичні дані стосовно поширення ГЛА, КЛА, хвороби GS, а також ТТСМ не відомі, а літературні джерела містять зазвичай описання окремих клінічних ви-

Оригінальні дослідження. Загальна хірургія

падків [4,8]. Симптоми кістозних ЛМ залежать передусім від локалізації вогнища, яке переважно визначається відношенням до основних лімфатичних колекторів – до 60% локалізується в ділянці голови і шиї – місце впадіння грудної лімфатичної протоки у венозний кут, наступною локалізацією є черевна порожнина і заочеревинний простір – відповідає локалізації лімфатичної цистерни [13,16]. У більшості пацієнтів перші прояви захворювання виявляються в перші роки життя, однак клінічні ознаки можуть з'явитися в будь-який період життя [5]. Результати нашого дослідження корелюють із даними літератури [5,10,13]: 95,1% представлені кістозними ЛМ, з них 53,7% локалізовані в ділянці голови і шиї, 19,1 – у ділянці черевної порожнини та заочеревинного простору; дебют захворювання в перші два роки життя спостерігався у 19,1% випадків, у 6,7% перші прояви захворювання з'явилися у віці від 12 років, а 15,1% діагностувалися пренатально.

Клінічні прояви комплексних і комбінованих ЛМ є нетиповими, зазвичай вони уражують багато органів і систем, супроводжуються вітальними ускладненнями, а встановлення діагнозу потребує комплексного та тривалого обстеження [2]. Загальними характеристиками цих захворювань є ураження лімфатичної тканини, у тому числі порушення росту кісток [12], ураження грудної клітки (хілоторакс, перикардіальний випіт, лімфатичні ураження клітковини середостіння), ураження черевної порожнини (асцит, лімфатичні вогнища в селезінці та заочеревинному просторі), ураження покривних тканин (лімфодема та лімфорей) [20]. Однак для встановлення точного діагнозу необхідний мультидисциплінарний підхід із використанням різноманітних методів дослідження, у тому числі клінічних, візуалізаційних, гістологічних і гематологічних. Характер ураження кісткової тканини може слугувати диференційною ознакою для ГЛА/КЛА та хвороби GS [14]. Пацієнти з КЛА мають тяжкі порушення згортання крові з потенційною загрозою геморагічного перикардіального та плеврального випоту [19]. У нашому клінічному спостереженні захворювання маніфестувало перикардитом та стійкою тромбоцитопенією, діагноз встановлено лише на основі повторних гістологічних досліджень. Як для ГЛА, так і для КЛА, характерними є розширені лімфатичні канали з порушенням форми, відмінною ознакою КЛА є наявність кластерів веретеноподібних клітин із збідненим рисунком [4,14].

Протягом багатьох років єдиним варіантом лікування кістозних ЛМ було хірургічне видалення. Однак це часто давало невтішні результати. Хірургічне лікуван-

ня ЛМ голови та шиї призводило до ускладнень у 12–33% випадків і рецидивів у 15–53% [3]. Рецидиви та ускладнення виникали, якщо передопераційне обстеження було неповним або стратегія лікування була неправильно спланована. За даними нашого дослідження, у 80% пацієнтів, які перенесли операції із залишковими утвореннями та/або післяопераційними ускладненнями, ні КТ, ні МРТ не проводилися.

Роль хірургічного втручання в досягненні бажаного косметичного результату у пацієнтів з ураженням лицевої ділянки викликає сумніви. Плануючи операцію, слід чітко усвідомлювати, що ЛМ можуть поширюватися через фасціальні листки, інфільтрувати тканини та порушувати нормальну анатомію [3]. Пошкодження життєво важливих нервово-судинних структур при видаленні доброякісного утворення неприпустимі [5]. Також не можна виключати можливість прогресування асиметрії після хірургічного втручання з подальшою інфільтрацією навколишніх тканин і післяопераційних рубців, що спостерігалось у 31,3% пацієнтів.

Незважаючи на те, що не існує встановленого стандартизованого підходу в лікуванні кістозних ЛМ, протягом останніх десятиліть все частіше застосовується склеротерапія [3]. Усі автори відзначають кращі результати для макрокістозних ЛМ, незалежно від фармакологічного засобу, що використовується як склерозант [5,10,17]. Нами використано як ОК-432, так і блеоміцин для склеротерапії з хорошими клінічними результатами та мінімальними побічними ефектами.

Не всі кістозні ЛМ потребують негайного лікування [13], а невеликі локальні ураження потенційно можуть регресувати спонтанно, що спостерігалось у 2,8% кістозних ЛМ. Отже, варто уникати хірургічного видалення або склеротерапії в дітей молодшого віку, оскільки ЛМ зазвичай локалізуються в безпосередній близькості від життєво важливих органів, і тому вітальні функції, такі як дихання, ковтання, слух, зір тощо, можуть бути під загрозою. Тактика «спостерігати і чекати» часто є кращим вибором, ніж непередбачене лікування без повного розуміння природи захворювання, яке може мати катастрофічні наслідки для здоров'я пацієнтів. [3]. Середній вік на початку лікування в нашому дослідженні становив $3,9 \pm 3,6$ року, [ДІ 95%], що корелює з літературними даними, згідно з якими, середній вік на початку лікування становив 3,4 року [7].

Прогноз ГЛА, КЛА, хвороби GS та ТТСМ завжди неоднозначний за обмежених варіантів лікування та ускладнень, таких як прогресуюча дихальна недостатність та рецидивні інфекції [13,20]. У 14 паці-

ентів із генералізованими та комбінованими ЛМ у нашому дослідженні зареєстровано 27 ускладнень, пов'язаних із втратою лімфи, коагулопатією чи сепсисом. Хірургічне лікування хілотораксу в таких пацієнтів є складним і часто безуспішним.

Ще донедавна вважали, що лімфатичні мальформації є результатом порушення ембріогенезу лімфатичних судин, дефіциту м'язових волокон у їхній стінці та, як наслідок, порушення моторики та розширення просвіту з кістозною трансформацією [5]. Однак нещодавні фундаментальні дослідження доводять, що ЛМ виникають унаслідок генетичних мутацій у конкретних клітинах та є результатом мозаїчних соматичних мутацій phosphatidylinositol 4,5-bisphosphate 3-kinase, catalytic subunit alpha (PI3KCA) [15]. Відкриття соматичних мутацій у ланцюгу ангиогенезу PI3K/mTOR надають переконливі докази вирішальної ролі цього механізму в регуляції росту та організації судин. Тому використання блокувальних mTOR рецепторів є перспективним у лікуванні ЛМ. Перше повідомлення про застосування сіролімусу в лікуванні ЛМ опубліковано у 2011 р. [9]. Декілька клінічних випадків [22], а також проспективне мультицентрове дослідження [1] показують обнадійливі результати. Однак усі дослідження мають певні обмеження, оскільки містять гетерогенні групи пацієнтів, що обмежує статистичну обробку даних, відкритими залишаються питання тривалості лікування, попередження токсичного впливу, віддалені результати, особливо викликає тривогу потенційна небезпека лімфоми та раку шкіри у віддаленому періоді [11]. Стосовно дозування сіролімусу дані літератури дещо різняться, однак найчастіше препарат застосовують у добовій дозі 1,6 мг/м² площі тіла, поділений на два застосування [1]. Такого ж дозування ми дотримувалися у своїй практиці. Неоднозначно в публікаціях описано дані стосовно належної концентрації сіролімусу в плазмі крові, більшість авторів вказують цифри 5–15 нг/мл – за даними системного огляду літератури, ця терапевтична концентрація зустрічається у 19 з 25 публікацій, що становить 76% [18]. У нашому дослідженні ми дотримувалися таких самих середніх цифр концентрації препарату в крові, при зниженні концентрації нижче 5 нг/мл підвищували дозу на 10%, а також враховували, що концентрація в плазмі крові вище 20 нг/мл є токсичною [24]. Відповідно, зміни кліренсу сіролімусу, параметра, що відповідає здатності виведення ліків, слід враховувати для точності дозування в дітей раннього віку. Найбільш обґрунтовану інформацію щодо дозування препарату в дітей різного віку наводить фармакологічна група медичного центру

дитячого госпіталю Цинциннаті [1]. Досягнення цільової концентрації сіролімусу в плазмі крові в межах 5–15 нг/мл відбувалося після 2–3 місяців терапії у 94% учасників дослідження, дітей віком від 3 місяців до 18 років. Середня доза сіролімусу для досягнення мети близько 10 нг/мл для пацієнтів віком від 2 років становила 1,8 мг/м² двічі на добу (діапазон 0,8–2,9), тоді як для немовлят віком від 3 тижнів до 2 років – 0,7–1,6 мг/м² двічі на добу. Відповідно до результатів власного дослідження та аналізу літератури, можна стверджувати, що потенційна токсичність препарату є більш небезпечною для дітей раннього віку. Лейкопенія виникла у нашому дослідженні в одного пацієнта, у якого терапію розпочато у віці 12 місяців, ознак пригнічення росту кісткового мозку в інших дітей не виявлено. У 2018 р. вперше задокументовано два летальні випадки, пов'язані з пневмоцистною пневмонією на тлі терапії сіролімусом і попереднім вживанням преднізолону в дітей з капошиформною гемангіоендотеліомою [24].

Позитивні результати терапії сіролімусом у пацієнтів з ЛМ були показані нещодавно в останніх публікаціях, але прогноз погіршується при неконтрольованому хілотораксі, хілоперикарді та хілозному асциті [21,22]. У нашому дослідженні ми успішно використовували сіролімус у пацієнтів для лікування гігантських ЛМ, а також для складних форм ЛМ, таких як ГЛА, КЛА, ТТСМ. Особливою рефрактерністю до лікування відзначається ТТСМ [13]. Серед трьох випадків власного спостереження в одного пацієнта віком 2 роки на тлі хілотораксу, хілоперикарду, хілоперитонеуму, ентеропатії з втратою білка, лімфедеми в ділянці верхніх і нижніх кінцівок, вторинного імунodefіциту, локального внутрішньосудинного згортання крові (ЛВЗ) із реалізацією в дисеміноване внутрішньосудинне згортання крові (ДВЗ) розвинулася поліорганна недостатність і летальний наслідок.

Висновки

Клінічні прояви ЛМ є надзвичайно варіабельними, що коливаються від невеликих безсимптомних вогнищ до масивних уражень із загрозою для життя. Ускладнення ЛМ визначаються переважно локалізацією ЛМ, найнебезпечнішим є масивне витікання лімфи в серозні порожнини та компресія верхніх дихальних шляхів. Для лікування ЛМ використовуються декілька методів, у тому числі хірургічне видалення, склеротерапія та нещодавно впроваджена системна таргетна терапія.

Хірургічне лікування є методом вибору в пацієнтів з ЛМ черевної порожнини, однак є потенційно небезпечним у плані ускладнень при локалізації ЛМ

Оригінальні дослідження. Загальна хірургія

у ділянці голови, шиї і кінцівок, з високим ризиком рецидивів, ускладнень і незадовільних косметичних результатів. Лікування комбінованих ЛМ є тривалим і потребує поєднання різних методів.

Перспективи подальших досліджень. Рання діагностика, профілактика ускладнень та оптимальний спосіб лікування комбінованих ЛМ потребує подальших досліджень, які ґрунтуються на вивченні патогенезу захворювань та особливостей перебігу в різні вікові періоди.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Adams DM, Trenor CC, Hammill FM, Vinks AA, Patel MN, Chaudry G et al. (2016). Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *J Pediatr*. 137 (2): e20153257.
- Chaudry G. (2019). Complex Lymphatic Anomalies and Therapeutic Options. *Tech Vasc Interv Radiol*. 22 (4): 100632.
- Cronan J, Gill AE, Shah JH, Hawkins CM. (2020). The Role of Interventional Radiologists in the Treatment of Congenital Lymphatic Malformation. *Semin Intervent Radiol*. 37 (3): 285–294.
- Croteau SE, Kozakewich HP, Perez-Atayde AR, Fishman SJ, Alomari AI, Chaudry G, Mulliken JB, Trenor CC. (2014). Kaposiform lymphangiomatosis: a distinct aggressive lymphatic anomaly. *J Pediatr*. 164 (2): 383–388.
- Dubois J, Thomas-Chaussé F, Soulez G. (2019). Common (Cystic) Lymphatic Malformations: Current Knowledge and Management. *Tech Vasc Interv Radiol*. 22 (4): 100631.
- Freixo C, Ferreira V, Martins J, Almeida R, Caldeira D, Rosa M, Costa J, Ferreira J. (2020). Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies: A systematic review. *J Vasc Surg*. 71 (1): 318–327.
- Ghaffarpour N, Petrini B, Svensson LA, Boman K, Wester T, Claesson G. (2015). Patients with lymphatic malformations who receive the immunostimulant OK-432 experience excellent long-term outcomes *Acta Paediatr*. 104 (11): 1169–1173.
- Goyal P, Alomari AI, Kozakewich HP, Trenor CC 3rd, Perez-Atayde AR, Fishman SJ, Greene AK, Shaikh R, Chaudry G. (2016). Imaging features of kaposiform lymphangiomatosis. *Pediatr Radiol*. 46 (9): 1282–1290.
- Hammill AM, Wentzel MS, Gupta A, Nelson S, Lucky A, Elluru R, Dasgupta R, Azizkhan RG, Adams DM. (2011). Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer*. 57: 1018–1024.
- Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, de Gouyon Matignon, de Pontouraude CM, Rothová A, van der Horst CM. (2016). Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 69 (3): 295–304.
- Hortlund M, Arroyo Muhr LS, Storm S et al. (2017). Cancer risks after solid organ transplantation and after long-term dialysis. *Int J Cancer*. 140 (5): 1091–1101.
- Huk YuM, Zyma AM, Cheverda AL, Kincha-Polischuk TM et al. (2020). Necessity and feasibility of limb length discrepancy correction in congenital vascular malformations in children. *Paediatric surgery. Ukraine*. 2 (67): 68–72. [Гук ЮМ, Зима АМ, Чеверда АІ, Кінча-Поліщук ТА, Видерко РВ, Скуратов ОЮ. (2020). Необхідність та доцільність корекції різниці довжини нижніх кінцівок при вроджених судинних мальформаціях у дітей. *Хірургія дитячого віку. Україна*. 2 (67): 68–72].
- Kulungowski AM, Patel M. (2020). Lymphatic malformations *Semin Pediatr Surg*. 29 (5): 150971.
- Lala S, Mulliken JB, Alomari A, Fishman SJ, Kozakewich HP, Gulraiz Chaudry G. (2016). Gorham-Stout disease and generalized lymphatic anomaly-clinical, radiologic, and histologic differentiation *Skeletal Radiol*. 42 (7): 917–924.
- Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, Uller W, Rab R, Bovée JV et al. (2015). Lymphatic and other vascular malformative / overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr*. 166: 1048–54.e1–5.
- Mäkinen T, Boon LM, Vikkula M, Alitalo K. (2021). Lymphatic Malformations: Genetics, Mechanisms and Therapeutic Strategies. *Circ Res*. 129 (1): 136–154.
- Morgan P, Keller R, Patel K. (2016). Evidence-Based Management of Vascular Malformations. *Facial Plast Surg*. 32 (2): 162–176.
- Nadal M, Giraudeau B, Tavernier E, Jonville-Bera AP et al. (2016). Efficacy and Safety of Mammalian Target of Rapamycin Inhibitors in Vascular Anomalies: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol*. 96 (4): 448–452.
- Ozeki M, Fujino A, Matsuoka K, Nosaka S, Kuroda T, Fukao T. (2016). Clinical Features and Prognosis of Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham-Stout Disease. *Pediatr Blood Cancer*. 63 (5): 832–838.
- Ozeki M, Fukao T. (2019). Generalized Lymphatic Anomaly and Gorham-Stout Disease: Overview and Recent Insights. *Adv Wound Care (New Rochelle)*. 8 (6): 230–245.
- Ricci KW, Hammill AM, Mobberley-Schuman P, Nelson SC, Glade Bender JLG et al. (2019). Efficacy of systemic sirolimus in the treatment of generalized lymphatic anomaly and Gorham-Stout disease. *Pediatr Blood Cancer*. 66 (5): e27614.
- Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. (2018). Treatment of Lymphatic Malformations with the mTOR Inhibitor Sirolimus: A Systematic Review. *Lymphat Res Biol*. 16 (4): 330–339.
- WMADH. (2013). World Medical Association Declaration of Helsinki: ethical principles for medical research involving human subjects. *JAMA*. 310 (20): 2191–2194.
- Ying H, Qiao C, Yang X, Lin X. (2018). A Case Report of 2 Sirolimus-Related Deaths Among Infants With Kaposiform Hemangioendotheliomas. *Pediatrics*. 141 (5): S425–S429.

Відомості про авторів:

Бензар Ірина Миколаївна – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-7637-7769>.

Левицький Анатолій Феодосійович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0002-4440-2090>.

Дегтярьова Дарія Сергіївна – аспірант каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0002-2356-0874>.

Годік Олег Святославович – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0002-1084-9484>.

Дубровін Олександр Глібович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0003-2332-0210>.

Стаття надійшла до редакції 14.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

UDC 617.52:616.716.8-018.4-006:576.31

O. Tymofieiev, N. Ushko

Pathomorphology of Ameloblastomas

Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):15-19; DOI 10.15574/PS.2022.75.15

For citation: Tymofieiev O, Ushko N. (2022). Pathomorphology of ameloblastomas. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 15-19; doi 10.15574/PS.2022.75.15.

Objective. To study the pathomorphological structure of ameloblastomas and work out their classification.

Materials and methods. Histological analysis of the material obtained after the removal of ameloblastomas of the jaws in 67 patients was carried out.

Results. Pathomorphological classification of ameloblastomas of the jaws was suggested based on the studies carried out.

Conclusions. The term «ameloblastoma» refers to two groups of tumours: true ameloblastomas and pseudo-ameloblastomas. Eight structural types of true ameloblastoma may occur, including follicular, plexiform, acanthomatous, basal-cell, granular-cell, desmoplastic, cystic, and mixed. Ameloblastic fibroma, adenoameloblastoma, ameloblastic fibrodontoma and odontoameloblastoma belong to pseudoameloblastomas.

The study was performed following the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: odontogenic tumours, true ameloblastoma, pseudoameloblastoma, pathomorphological study.

Патоморфологія амелобластом

О. О. Тимофєєв, Н. О. Ушко

Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ

Мета – вивчити патоморфологічну будову амелобластом і розробити їх класифікацію.

Матеріали та методи. Проведено гістологічний аналіз матеріалу, отриманого після видалення амелобластом щелеп у 67 хворих.

Результати. На основі проведених досліджень запропоновано патоморфологічну класифікацію амелобластом щелеп.

Висновки. Під терміном «амелобlastoma» об'єднують дві групи пухлин: справжні амелобlastоми та псевдоамелобlastоми. Справжня амелобlastома може зустрічатися у 8 типах будови: фолікулярний, плексиформний, акантоматозний, базальноклітинний, зернисто-клітинний, десмопластичний, кістозний та змішаний. До псевдоамелобlastом слід віднести амелобlastичну фіброму, аденоамелобlastому, амелобlastичну фіброодентому, одонтоамелобlastому.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: одонтогенні пухлини, справжня амелобlastома, псевдоамелобlastоми, патоморфологічне дослідження.

Introduction

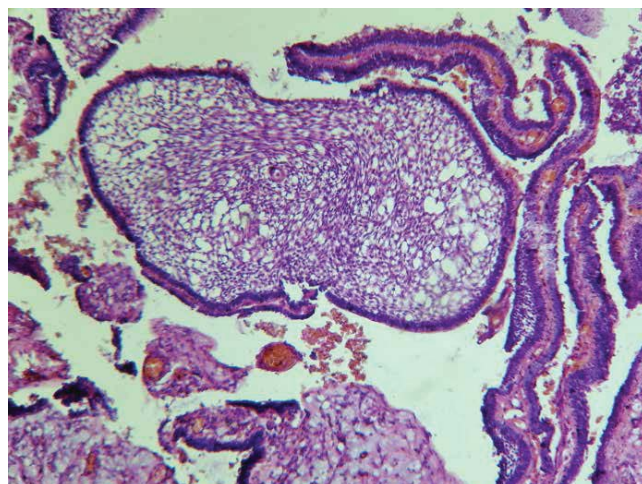
Pathomorphological study of the postoperative material is of great importance in the jaw tumour diagnostics in addition to clinical and instrumental methods of the patient examination.

Ameloblastoma is a benign tumour, originating from the dental papilla epithelium, cellular elements of the enamel organ or derivatives of its deep layers – epithelial cell rests of Malassez and Serres. The epithelial cell rests (islets) of Malassez (named after L.-Ch. Malassez, 1842–1910, French histologist) are clusters or bands of epithelial cells in the periodontium of the formed teeth. They are called Malassez (1885) –

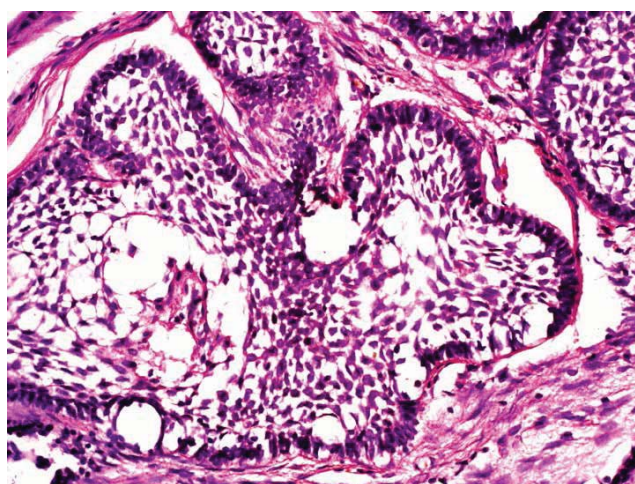
N. A. Astakhov (1908) cells as well. The epithelial cell rests of Serres (Antoine Serres, 1786–1868, French biologist and anatomist) are islets of epithelial cells in the thickness of the child's gingiva. Thus, ameloblastoma is an odontogenic tumour, the structure of which resembles that of an enamel organ. It is the most common odontogenic tumour [1–4].

According to our data, ameloblastomas occur in 37% of children and 63% of adults. The tumour is characterised by slow and locally destructive growth [2–4].

The **objective** is to study the pathomorphological structure of ameloblastomas and work out their classification.

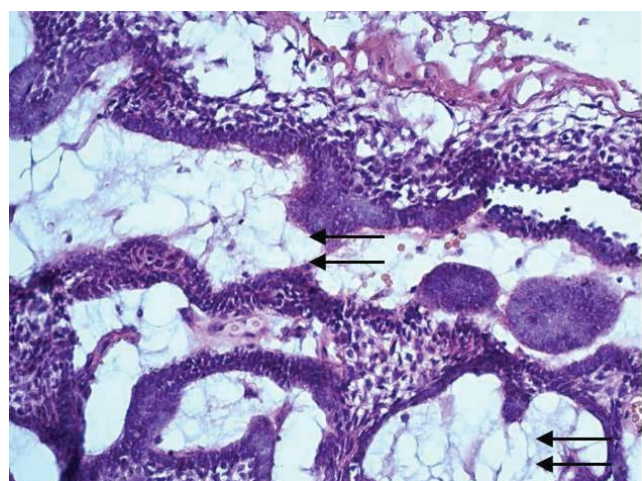


a

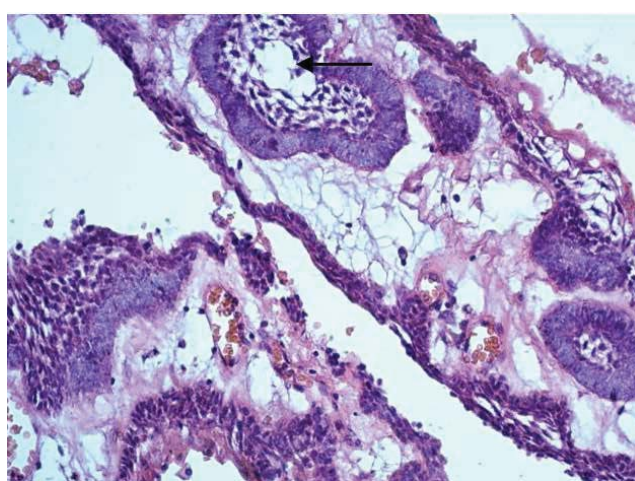


b

Fig. 1. True ameloblastoma, follicular type. The tumour is represented by the different-sized epithelial structures, resembling the enamel organ of a tooth bud. The tumour complexes are encircled by tall cylindrical cells. In the centre of the follicular structures, the cells are stellate and resemble the stellate reticulum of the enamel organ. Haematoxylin and eosin staining, $\times 100$ (a), $\times 200$ (b)



a



b

Fig. 2. True ameloblastoma, plexiform type. Small rounded and oval free spaces filled with fluid (\uparrow) are formed between the stellate cell processes. In some cases, the spaces merge and form small and large cysts lined by flattened epithelium ($\uparrow\uparrow$). Haematoxylin and eosin staining, $\times 200$

Materials and methods

Pathomorphological material obtained after the removal of ameloblastomas of the jaws in 67 patients was analysed.

The pieces of tissue obtained after surgical intervention were fixed in 10% solution of neutral formalin (pH 7.4) for 24 hours. From the formalin-fixed pieces of tissue, the relevant sections were dissected out after washing in streaming water. Subsequently, the fixed pieces were processed with an alcohol solution of increasing concentration and embedded with paraffin. The serial histological sections of $5 \pm 1 \mu\text{m}$ thickness were made from paraffin blocks on a sledge microtome and then stained with haematoxylin and eosin.

The obtained histology slides were studied using Olympus BX 51 microscope, Olympus| C 5050 Z digital camera, and Olympus DP – Soft software. The microscopic study was also carried out using Carl Zeiss light optical microscope (Germany) and Axiovision data processing system with the 5x, 10x, 20x, 40x objective magnification, 1.5x binocular head, and 10x eyepieces.

Results and discussion

The term «ameloblastoma» refers to a group of odontogenic tumours of epithelial origin located in the jawbone. This group of tumours includes *true ameloblastoma* (synonyms: adamantinoma, adamantine epithelioma, adamantinoblastoma, etc.) and *pseudoameloblastoma*

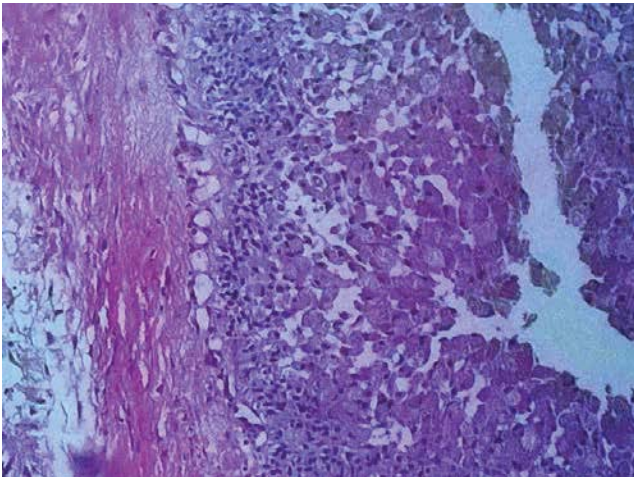


Fig. 3. True ameloblastoma, acanthomatous type. Haematoxylin and eosin staining, $\times 400$

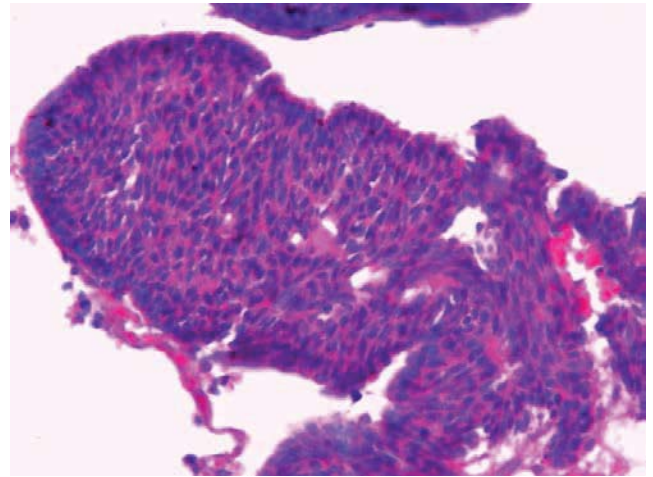
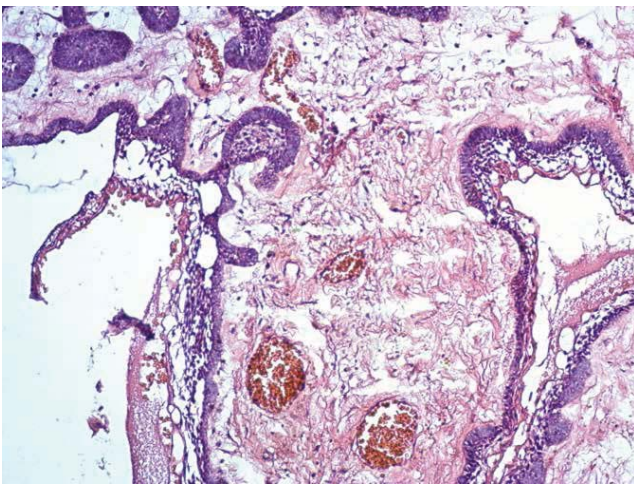
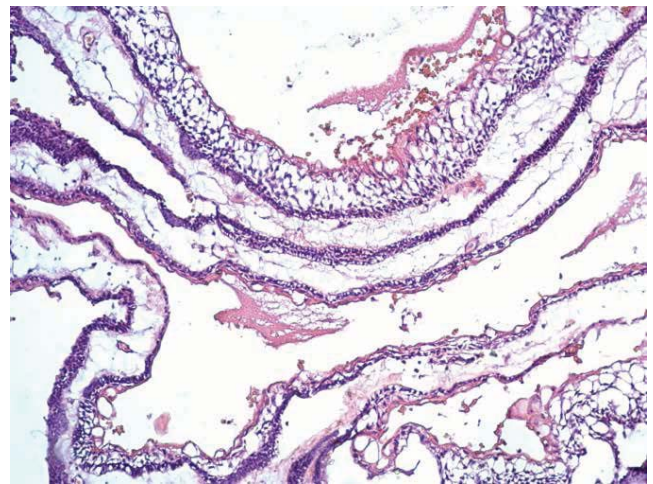


Fig. 4. True ameloblastoma, basal-cell type. Haematoxylin and eosin staining, $\times 400$



a



b

Fig. 5. True ameloblastoma, cystic type (a, b). Epithelial cyst wall. Haematoxylin and eosin staining, $\times 100$

(*ameloblastoma-like tumours*): ameloblastic fibroma (synonym: soft odontoma), adenoameloblastoma (synonym: adenomatoid odontogenic tumour), ameloblastic fibrodontoma, and odontoameloblastoma. The tumours listed above are characterised by their local and destructive growth. By growing through the jawbone, the tumour invades the soft tissues, and in the upper jaw, it spreads to the maxillary sinus [1–4].

According to our studies, eight types (variants) of the pathohistological structure of true ameloblastoma may occur, including follicular, plexiform, acanthomatous, basal-cell, granular-cell, desmoplastic, cystic, and mixed.

The most typical is the follicular type, represented by epithelial complexes, islets (follicles) of different-sized tumour cells, which resemble the developing enamel organ of a tooth bud. The periphery of the follicle is formed by a single layer of ameloblasts (cylindrical cells arranged parallel to each other) lying on the basement membrane. The central part of the islet is represented by a loose stel-

late cell cluster (reticulated epithelium) immersed in the myxoid matrix. Tumour cell complexes are encircled by fibrous stroma and represented by microcysts.

Vacuoles filled with cytoplasmic fluid appear in the cell cytoplasm due to dystrophic changes. Then microcysts filled with serous fluid and cell debris are formed. Tissues located perifocally to the tumour complexes show signs of myxomatous oedema (Fig. 1).

The plexiform type of true ameloblastoma is common and is characterised by irregularly shaped epithelial bands interwoven in a network (plexus) with narrow-meshed reticulation in the central parts and the formation of microcysts (Fig. 2). There are intersecting epithelial bands bounded by cylindrical or cubical cells (ameloblasts) found peripherally and a cluster of reticulating epithelium or polygonal cells with fibrous stroma in the centre. The cyst formation due to degenerative processes in the stroma is often noted. This variant of true ameloblastoma is aggressive and frequently re-

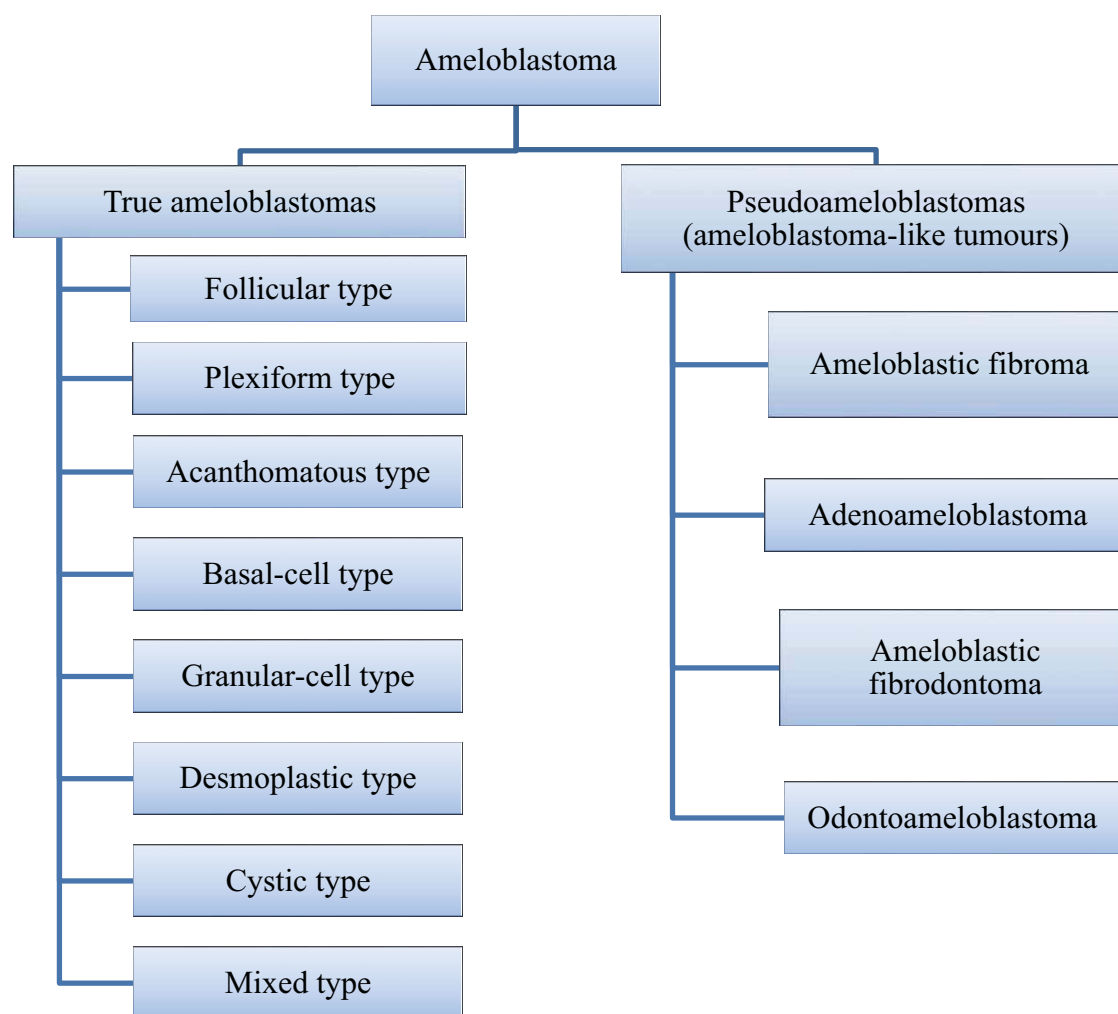


Fig. 6. Pathomorphological classification of ameloblastomas

current. Several millimetres of epithelial bands of this tumour are detected to have invaded the bone tissue.

The acanthomatous type of structure in the central parts is represented by polygonal cells of the reticulated epithelium, which partly or completely differentiate into non-keratinized and keratinized stratified squamous epithelium. They tend to form «horny pearls» (corneal cysts). The tumour is more often solid (Fig. 3). The acanthomatous type of ameloblastoma is characterised by a clump of cells, resembling the spinous layer cells of the squamous epithelium. It is the most frequently recurrent and malignant form of true ameloblastoma. Several millimetres of epithelium of this tumour are detected to have invaded the bone tissue.

The basal-cell type is represented by tumour cells located both on the periphery and in the central parts of the complexes. They resemble the basal cells of the stratified squamous epithelium (basaloid cells), i. e., have similarities with skin basalioma. It is rare (Fig. 4). Differential diagnosis is made with the intraosseous variant of adenoid cystic carcinoma, cylindroma.

The granular-cell type of true ameloblastoma is characterised by large cell formation in the central parts of tumour complexes containing rather large oxyphilic granules in cytoplasm, that is acidophilic stippling of cytoplasm (grains shift the nucleus to the cell periphery).

The desmoplastic type is a structural variant of true ameloblastoma in which collagen fibres appear between the cells of the reticulated epithelium. The ameloblast layer is partially absent.

The cystic (microcystic) structural variant of true ameloblastoma is characterised by the presence of a large number of cavities in the tumour cell complex (Fig. 5). Fluid appears between the processes of these cells in the bone. The fusion of small cystic cavities with each other results in large cystic cavities lined by atrophied, flattened epithelium.

The mixed variant is characterised by the presence of different types of true ameloblastoma (follicular, cystic, plexiform, etc.) in the same neoplasm, in approximately equal proportions. Quite often in the same tumour, areas of a different type are detected. Hyalinized stroma may

be seen around the individual tumour complexes; deposits of amorphous substance resembling the hard tooth tissue matrix are occasionally detected. It is shown that in some cases ameloblastomas may originate in the walls of follicular odontogenic cysts.

Ameloblastoma is characterised by the presence of two cell types: stellate and cylindrical. The latter are important in the disease recurrence because they have long epithelial processes that extend into the normal tissue beyond the tumour boundaries.

Pseudoameloblastomas (ameloblastoma-like tumours) are neoplasms with cells resembling ameloblasts in their morphological structure. These tumours include ameloblastic fibroma, adenoameloblastoma, ameloblastic fibrodontoma, and odontoameloblastoma.

Ameloblastic fibroma (soft odontoma) is represented by islets and bands of odontogenic epithelium located in a cellular-fibrous tissue resembling that of a dental papilla in the tooth bud. Cylindrical or cubical cells are located on the periphery of the complexes. The microscopy reveals thin anastomosing epithelial bands or small islands of tumour cells, located in the myxoid stroma. The islets resemble those of the follicular variant of ameloblastoma. The tumour tissue has a soft texture and in some cases there is no tumour capsule.

Adenoameloblastoma (adenomatoid odontogenic tumour) is microscopically represented by numerous spindle-shaped epithelial cells resembling a star-like reticulum, in which ameloblast-like cubical or cylindrical cells form small tubes with a basement membrane in the centre. The lumen of these tubes contains a homogeneous oxyphilic substance (amyloid). This type of odontogenic tumour is one of the most benign types of pseudoameloblastomas.

The ameloblastic fibrodontoma tumour consists of areas with the structure of ameloblastic fibroma as well as dentin and enamel deposits. The epithelium does not form typical ameloblastoma complexes. Thus, histologically, ameloblas-

tic fibrodontoma is characterised by the same structures as ameloblastic fibroma, but with the addition of odontogenic hard tissues. The tumour appears as solitary or multiple lucent areas with locally destructive growth.

Odontoameloblastoma (ameloblastic fibrodontoma) is represented by ameloblastoma structures combined with dentin and enamel depositions, resembling a tooth bud.

Based on the results of this study, we have developed a pathomorphological classification of ameloblastomas (Fig. 6).

Conclusions

The term «ameloblastoma» refers to two groups of tumours: true ameloblastomas and pseudoameloblastomas. There are eight pathohistological structural types (variants) of true ameloblastoma occur, including follicular, plexiform, acanthomatous, basal-cell, granular-cell, desmoplastic, cystic, and mixed. Ameloblastic fibroma, adenoameloblastoma, ameloblastic fibrodontoma, and odontoameloblastoma belong to pseudoameloblastomas. All types of true ameloblastoma and pseudoameloblastoma (ameloblastoma-like tumours) are locally destructive and prone to malignancy.

The authors declare no conflict of interest.

References/Література

1. Timofeev AA. (2020). Chelyustno-litsevaya hirurgiya i hirurgicheskaya stomatologiya. Kiev: VSI «Meditsina». Kniga 1: 992. [Тимофеев АА. (2020). Челюстно-лицевая хирургия и хирургическая стоматология. Киев: ВСИ «Медицина». Книга 1: 992].
2. Timofeev AA. (2022). Chelyustno-litsevaya hirurgiya i hirurgicheskaya stomatologiya. Kiev: VSI «Meditsina». Kniga 2: 997. [Тимофеев АА. (2022). Челюстно-лицевая хирургия и хирургическая стоматология. Киев: ВСИ «Медицина». Книга 2: 997].
3. Timofeev AA. (2022). Chelyustno-litsevaya hirurgiya. Kiev: VSI «Meditsina»: 832. [Тимофеев АА. (2022). Челюстно-лицевая хирургия. Киев: ВСИ «Медицина»: 832].
4. Tymofieiev OO. (2022). Shchelepno-lytseva khirurgiia. Kyiv: VSV «Medytsyna»: 852. [Тимофеев ОО. (2022). Щелепно-лицева хірургія. Київ: ВСВ «Медицина»: 852].

Відомості про авторів:

Тимофеев Олексій Олександрович – д.мед.н., проф., зав. каф. щелепо-лицьової хірургії Інституту стоматології НУОЗ України імені П. Л. Шупика, засл. діяч науки та техніки України. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Ушко Наталія Олексіївна – д.мед.н., проф., проф. каф. щелепо-лицьової хірургії Інституту стоматології НУОЗ України імені П. Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Стаття надійшла до редакції 15.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

О. К. Слепов^{1,2}, О. П. Пономаренко^{1,2}, К. Л. Знак^{1,2}, О. П. Гладішко¹, Г. В. Голопапа^{1,2}

Перший в Україні досвід закриття тотального дефекту діафрагми (при її аплазії) м'язовим аутоотрансплантатом у новонародженої дитини

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

²Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації, м. Київ, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine). 2022. 2(75):20-25; DOI 10.15574/PS.2022.75.20

For citation: Slieпов OK, Ponomarenko OP, Znak KL, Gladysenko OP, Golopapa GV. (2022). The first experience in Ukraine of total replacement of a diaphragm defect (with its aplasia) by a muscle autograft in a newborn child. Paediatric Surgery(Ukraine). 2(75):20-25; DOI 10.15574/PS.2022.75.20.

Природжені діафрагмальні грижі в новонароджених дітей з великими дефектами діафрагми належать до екстремальної групи ризику і характеризуються надзвичайно високим рівнем летальності.

Наведено власний досвід успішного хірургічного лікування новонародженої дитини з аплазією лівого купола діафрагми. Дитина народжена в умовах ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології ім. академіка О. М. Лук'янової НАМН України» з пренатально встановленим діагнозом. Після доопераційної стабілізації уперше в Україні проведено тотальне заміщення купола діафрагми розщепленим м'язовим клаптом із передньої черевної стінки. Дитина вижила після операції, її фізичний розвиток відповідає віку. Протягом трирічного терміну катамнестичного спостереження ознак рецидиву не виявлено.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена діафрагмальна грижа, аплазія діафрагми, хірургічна корекція, клапот із м'язів передньої черевної стінки, новонароджена дитина.

The first experience in Ukraine of total replacement of a diaphragm defect (with its aplasia) by a muscle autograft in a newborn child

O. K. Slieпов^{1,2}, O. P. Ponomarenko^{1,2}, K. L. Znak^{1,2}, O. P. Gladysenko¹, G. V. Golopapa^{1,2}

¹SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O. M. Lukyanova of the NAMS of Ukraine», Kyiv

²Center for Neonatal Surgery for Congenital Malformations and Rehabilitation, Kyiv, Ukraine

Congenital diaphragmatic hernias, in newborns, with large defect of the diaphragm, are an extreme risk group and characterized by high mortality.

We present our own experience of successful surgical treatment of a newborn with aplasia of the left half of the diaphragm. The child was born in the State Institution «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O. M. Lukyanova National Academy of Medical Sciences of Ukraine» with a prenatal diagnosis. After preoperative stabilization, for the first time in Ukraine, the left half of the diaphragm was completely replaced with a split muscle flap from the anterior abdominal wall. The child survived after the operation, his physical development corresponds to age. During the 3-year follow-up, there are no signs of recurrence.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: congenital diaphragmatic hernia, diaphragmatic aplasia, surgical correction, flap of the muscles of the anterior abdominal wall, newborn baby.

Вступ

Лікування природженої діафрагмальної грижі (ПДГ) у новонароджених – це виклик для дитячих хірургів і реаніматологів усього світу. Проте ще більшим мультидисциплінарним завданням є корекція великих дефектів діафрагми або її повної відсутності. Протягом останніх десятиліть у світовій дитячій хірургії склалася стійка тенденція до застосування синтетичних заплат або алотрансплантатів для закриття великих дефектів діафрагми [16]. Проте використання останніх супроводжувалося великим відсотком рецидивів, що створювало потребу в пошуку інших методів корекції цієї вади. Альтернативним методом хірургічної корекції є використання м'язів передньої черевної стінки для закриття великих дефектів діафрагми. Цей спосіб набирає популярності передусім через значно меншу частоту рецидивів [1]. У Центрі неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації надають перевагу використанню клаптя на ніжці з м'язів передньої черевної стінки для усунення великих і тотальних дефектів при ПДГ в новонароджених дітей. Нижче наведено досвід успішного лікування аплазії лівого купола діафрагми в новонародженій дитини.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Природжену вад розвитку діафрагми – лівобічну діафрагмальну грижу вперше запідозрено за місцем проживання в терміні гестації 19–20 тижнів. Вагітну скеровано до ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України» для дообстеження. В Інституті проведено пренатальне сонографічне дослідження плода, діагноз підтверджено, а також виявлено ознаки виразної гіпоплазії правої легені, аплазії лівої та герніації лівої частини печінки. Легенево-краніальний індекс становив 0,79, легенево-торакальний – 0,07. Враховуючи низькі індекси та шанси на виживання дитини, а також термін гестації (менше 22 тижнів), родині запропоновано переривання вагітності, від якого сім'я відмовилася. Проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) плода. Виявлено герніацію печінки в ліву плевральну порожнину на 21% від загального об'єму печінки, гіпоплазію обох легень. Очікуваний об'єм обох легень становив 19%. Проведено диспансерне спостереження плода. На 34-му тижні гестації проведено повторне сонографічне дослідження. Виявлено, що легенево-торакальний індекс становив 0,1. Легенево-краніальний індекс достовірно визначити було неможливо через те, що виявлено

зменшення розмірів голови відповідно до 31 тижня гестації.

Дитина народжена шляхом планового кесаревого розтину від матері із загрозою переривання вагітності, плацентарною дисфункцією в умовах ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України». Вагітність – I, пологи – I, термін гестації – 39 тижнів, маса тіла при народженні – 2700 г, довжина тіла – 51 см. Оцінка за шкалою Апгар – 2 бали на 1-й хвилині, 3 бали – на 5-й хвилині. Після народження дитина не кричала, мала тотальний ціаноз, слабкість серцевих тонів, арефлексію та гіпотонію. Вислуховувалися слабкі дихальні шуми, латерально, над правою легенею, центрально та над лівою – відсутні. Серце різко було зміщене праворуч, грудна клітка асиметрична, бочкоподібна, живіт запалий. Невідкладно проведено інтубацію трахеї та розпочато штучну вентиляцію легень (ШВЛ) мішком Амбу. Встановлено назогастральний зонд і периферичний венозний катетер. Дитину в умовах транспортного кювезу терміново доставлено до відділення дитячої реанімації та інтенсивної терапії. Предуктальна сатурація становила 96%, постдуктальна – 82%, на апаратній вентиляції легень, з FiO_2 – 70%, Peak – 19, PEEP – 5. Дитині розпочато інфузію глюкозо-сольових розчинів в об'ємі 120 мл/кг/год адреноміметиків (дофамін – 3 мкг/кг/хв, добутамін – 5 мкг/кг/хв) для корекції артеріальної гіпотонії, а також нітрогліцерину в дозі 0,5 мкг/кг/хв для корекції легеневої гіпертензії, антибіотикотерапію: ампісульбін – 75 мг/кг/добу, амікацин – 18 мг/кг/добу. Для адаптації до апарату ШВЛ проведено інфузію фентанілу – 3 мкг/кг/год.

Проведено нейросонографію та ультразвукову діагностику органів черевної порожнини (ОЧП), консультацію дитячого невролога, оглядову рентгенографію органів грудної клітки (ОГК) і ОЧП з контрастуванням шлунка водорозчинним контрастом (тріомбраст 30% – 6 мл), (рис. 1).

Встановлено центральний венозний катетер шляхом веносекції правої великої підшкірної вени. Протягом першої доби інтенсивної терапії відмічено стабілізацію артеріального тиску та темпу діурезу, зникнення ознак легеневої гіпертензії (пре- та постдуктальні показники сатурації крові – у межах 96–98%). Проведено відповідну корекцію інфузійної терапії: відмінено нітрогліцерин і дофамін, зменшено концентрацію кисню в дихальній суміші до 40%. На третю добу життя дитина відповідала розробленим нами критеріям готовності до хірургічного втручання [15] і була прооперована (хірург – проф.

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія



Рис. 1. Оглядова рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини з контрастуванням шлунка



Рис. 2. Розмітка лівобічної субкостальної лапаротомії зі збільшеним відступом від реберної дуги



Рис. 3. Аплазія лівого купола діафрагми

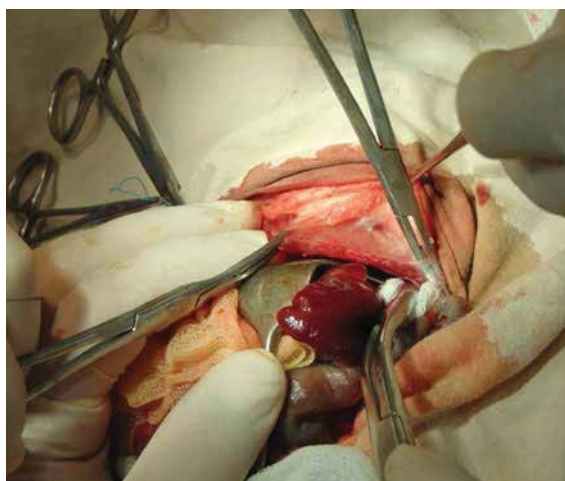


Рис. 4. Етап відділення м'язового клаптя передньої черевної стінки

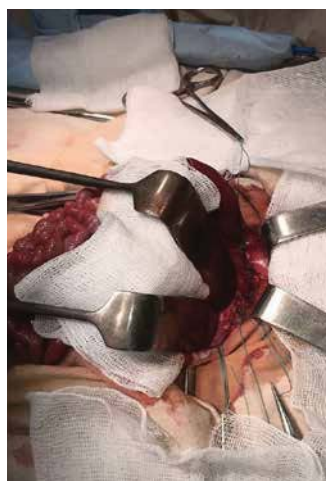


Рис. 5. Вигляд завершеної пластики діафрагми



Рис. 6. Оглядова рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини на другу добу після операції



Рис. 7. Рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини на сьому добу після операції



Рис. 8. Контрольна рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини в прямій (а) та боковій (б) проєкціях із контрастуванням шлунка дитини віком 1 рік

Слепов О. К.). Враховуючи низькі показники пренатальних індексів, дані постнатальної сонографії та клінічного статусу, була висока ймовірність великого дефекту діафрагми. Тому замість стандартного лівобічного субкостального доступу виконано лівобічний субкостальний з відступом від реберної дуги до 5 см. Це зроблено для можливого заміщення великого дефекту лівого купола діафрагми клаптом із м'язів передньої черевної стінки (рис. 2).

Після розкриття черевної порожнини виявлено випіт мінімальний, серозний. У рану передлежить ліва частина печінки та ободова кишка. Не характерно легко, без накладання штучного лівобічного пневмотораксу, з плевральної порожнини низведено гризовий вміст: тонку та товсту кишки до нижньої ободової, шлунок, селезінку та ліву частину печінки розмірами 4×6 см. Гернійовані органи вказані в порядку їх низведення. У корінь загальної брижі введено 5,0 мл 0,25% розчину новокаїну. Візуалізовано практично тотальний наскрізний дефект лівого купола діафрагми, її аплазію з розмірами 7×4 см (рис. 3). У верхній частині лівого гемітораксу через дефект діафрагми візуалізовано різко зменшену ліву легень розмірами 2×3 см у вигляді рожевого «клубка» з майже відсутньою вентиляцією.

Виявлено тонку смужку діафрагми, до 2 см шириною, по передній поверхні дефекту. Медіально валик зливається з центральною частиною діафрагми біля стравоходу та незначно переходить на задньо-медіальну частину. У латеральних відділах валик діафрагми відсутній повністю. Стало зрозуміло, що виконати пластику власними тканинами діафрагми неможливо. Вирішено сформувати лівий купол діафрагми м'язовим клаптом, на ніжці, з передньої черевної стінки, за власною методикою. Для цього відділено внутрішній косий та поперечний м'язи від зовнішнього косоного по усій довжині рани шириною 5 см (рис. 4).

Для достатнього переміщення м'язового клаптя до задньої частини дефекту проведено пересічення і сегментарну резекцію до 2 см реберної дуги. Медіальну частину діафрагми сформовано шляхом зшивання її залишкових переднього і заднього м'язових валиків зі створенням повноцінного стравохідного отвору діафрагми. Залишковий дефект діафрагми 5×4 см закрито шляхом переміщення м'язового клаптя на ніжці до задньої грудної стінки та підшивання його від латерального до медіального країв за Х-ребро вузловими швами (polyester 2/0 №7). У медіальній частині дефекту м'язовий клапоть зафіксовано вузловими швами до попередньо зшитих

заднього і переднього валиків зачатків діафрагми (polyester 2/0 №7) до досягнення повної герметичності (рис. 5).

Евентеровані органи занурено в черевну порожнину і розміщено у фізіологічному положенні. Рану пошарово зашито без постановки дренажу.

На наступний день проведено контрольну рентгенографію ОГК і ОЧП (рис. 6) – сформована діафрагма спроможна, відмічається поступове переміщення органів межистіння ліворуч.

На третю добу післяопераційного періоду відмінено адреноміметики, а з п'ятої – розпочато ентérale харчування. На восьму добу післяопераційного періоду під час ультразвукової діагностики виявлено вільну рідину в лівій плевральній порожнині. Проведено пункцію та аспірацію 60 мл серозної рідини та введено цефтріаксон 150 мг. Проведено рентгенконтроль цілісності діафрагми, росту легень і зміщення органів межистіння (рис. 7). Об'єм харчування вдалося довести до фізіологічного, протягом 14 діб післяопераційного періоду, проте дитина потребувала допоміжної вентиляції через виражену гіпоплазію легень (рис. 7).

На 42-гу добу життя дитину переведено для подальшого лікування за місцем проживання.

Дитину кожні 3 місяці спостерігали в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені О. М. Лук'янової НАМН України, проводили рентгенконтроль за станом розвитку легень і функцією діафрагми (рис. 8).

Розвиток дитини відповідає її віку, ознак дихальної недостатності немає (рис. 9).

Дискусія

Смертність при ПДГ, незважаючи на застосування сучасних технологій хірургічного лікування, дотепер залишається досить високою. Так, у розвинених країнах світу загальне виживання становить 70% [5]. Проте розвиток пренатальної діагностики дав змогу виявляти цю ваду на ранніх етапах вагітності [6] і виділяти плоди з несприятливими для виживання показниками. Такі вагітності в більшості випадків перериваються. Цей фактор, а також внутрішньоутробна смертність плодів формують велику групу прихованої смертності при ПДГ, яка може сягати 30% і більше усіх випадків ПДГ [2]. На цю групу вперше звернув увагу Harison у 1978 р. [7]. Отримані дані мали чіткі ознаки діалектики до результатів Dr. Gross, який звітував про 90% виживання при ПДГ в новонароджених дітей. Такий високий показник, вочевидь, обґрунтований проходженням новонароджених «відсіву» в критичний для життя

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія



а



б

Рис. 9. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки в прямій проекції (а). Фото пацієнта К. віком 2,5 року (б)

ранній неонатальний період [4]. І до третинного центру дитячої хірургії надходили лише ті діти, які не мали вираженої гіпоплазії легень і виживали після хірургічного втручання.

Останні дослідження свідчать про зростання частки прихованої смертності в загальній смертності від ПДГ [9]. Проведено порівняльну оцінку загальної смертності при ПДГ з урахуванням внутрішньо-утробної загибелі плодів та переривання вагітності у разі прогностично несприятливих ПДГ. Виявлено, що цей показник у період 1987–1999 рр. становив 45,5%, а в період 2000–2013 рр. – 45,1%. При цьому прихована смертність у цих групах була 17,6% і 30,1% відповідно, водночас летальність розрахована для живонароджених за класичним підходом – 43,8% і 27,3% відповідно [2]. Це засвідчує в цілому незмінне число нежиттєздатних випадків ПДГ у загальній когорті плодів та новонароджених дітей.

Виживання в групі новонароджених дітей з критичною ПДГ коливалося в межах 12–38% [1,3]. При цьому в 92% випадків застосовувалася ЕСМО, в 91% випадків – заплата для пластики дефекту, а в 58% – інгаляція оксиду азоту [2]. Пренатальними критеріями залучення до групи критичної ПДГ були: LHR <1,0; о/е LHR <25%; о/е TFLV <25%, герніація печінки [3], а постнатальними – розмір дефекту С або D і потреба в ЕКМО. Отже, ці критерії притаманні критичній ПДГ з екстремально низьким рівнем виживання. До такої групи можна віднести і наведений нами клінічний випадок.

Дотепер оптимального матеріалу для закриття великих дефектів діафрагми не знайдено. Широка практика застосування синтетичних, а потім і біологічних заплат, пов'язана з великою кількістю рецидивів та ускладнень [16]. Поодинокі дослідження щодо застосування м'язових клаптів як альтернативного методу пластики великих дефектів діафрагми демонструють їх спроможність та ефективність у віддаленому періоді [1]. Так, у більшості клінічних досліджень не виявлено різниці між застосуванням синтетичної заплати та м'язового клаптя для закриття великих дефектів при ПДГ у ранньому та пізньому післяопераційних періодах [17]. Також є дані про меншу кількість рецидивів при застосуванні м'язового клаптя порівняно з синтетичною заплатою для корекції ПДГ у новонароджених дітей [1,16,17].

Техніка закриття великих дефектів діафрагми в новонароджених дітей відома вже понад 40 років [10,12]. Незважаючи на давню історію методу, його застосування носило спорадичний характер, а в час появи синтетичних матеріалів він був практично забутий. Відродження методу почалося у 2003 р., коли з'явилося дослідження 5 новонароджених, які вижили після пластики діафрагми м'язовим клаптем [14]. Через 3 роки проведено інше дослідження – 9 випадків успішного використання м'язового клаптя для корекції ПДГ з великим дефектом, причому 6 дітей були новонароджені [13]. The Hospital for Sick Children звітував про 2 рецидиви з 19 операцій,

що становило 10% усіх пластик діафрагми м'язовим клаптем. При цьому кількість рецидивів із використанням заплати склала 8 (25%) випадків з 32 прооперованих [8]. На жаль, даних про віддалені результати в дослідженні не наведено. Також у дослідженнях не було жодного випадку пластики діафрагми м'язовим клаптем у недоношених дітей. Представлена серія досліджень включала 153 пацієнти, з яких 88% вижили після пластики діафрагми місцевими тканинами (м'язовим клаптем і власне діафрагмою). Це свідчить про високу ефективність запропонованих методик.

Висновки

Застосування м'язового клаптя при ПДГ у новонароджених можна проводити навіть для усунення тотального дефекту діафрагми. Такий метод хірургічного лікування має низку переваг порівняно з використанням різних типів заплат і передусім менший рівень рецидивів. Для глибокого дослідження віддалених результатів потрібні подальші спостереження та їх вивчення.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Barnhart DC, Jacques E, Scaife ER. (2012). Split abdominal wall muscle flap repair vs patch repair of large congenital diaphragmatic hernias Journal of Pediatric Surgery. 47: 81–86.
2. Burgos CM, Frenckner B. (2017). Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study. Journal of Pediatric Surgery. 52: 522–525.
3. Coughlin MA, Werner NL, Gajarski R et al. (2016). Prenatally diagnosed severe CDH: mortality and morbidity remain high. J Pediatr Surg. 51 (7): 1091–1095.
4. Coughlin MA, Werner NL, Gajarski R. (2016). Prenatally diagnosed severe CDH: mortality and morbidity remain high Journal of Pediatric Surgery. 51: 1091–1095.
5. Coughlin MA, Werner NL, Gajarski R. (2016). Prenatally diagnosed severe CDH: mortality and morbidity remain high. Journal of Pediatric Surgery. 51: 1091–1095.
6. Garne E, Haeusler M, Barisic I et al. (2002). Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. Ultrasound Obstet Gynecol. 19: 329–333.
7. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F et al. (1978). Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. J Pediatr Surg. 13: 227–230.
8. Joshi SB, Sen S, Chacko J et al. (2005). Abdominal muscle flap repair for large defects of the diaphragm. Pediatr Surg Int. 21: 677–680.
9. McGivern MR, Best KE, Rankin J et al. (2015). Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 100: 137–144.
10. Meeker Jr IA. (1962). Surgical management of diaphragmatic defects in the newborn infant. Am J Surg. 104: 196–203.
11. Nasr A, Struijs MC, Ein SH et al. (2010). Outcomes after muscle flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic hernias. J Pediatr Surg. 45: 151–154.
12. Nasr A, Struijs MC, Ein SH, Langer JC, Chiu PPL. (2010). Outcomes after muscle flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic hernias. J Pediatr Surg. 45 (1): 151–154.
13. Scaife ER, Johnson DG, Meyers RL et al. (2003). The split abdominal wall muscle flap—a simple, mesh-free approach to repair large diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 38: 1748–1751.
14. Simpson JS, Gossage JD. (1971). Use of abdominal wall muscle flap in repair of large congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 6: 42–44.
15. Slepov OK, Ponomarenko OP, Slepova LF. (2013). Clinical-instrumental and laboratory criteria of readiness for radical correction of congenital diaphragmatic hernia in newborns. International Journal of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology. IV (1): 72–73. [Слепов ОК, Пономаренко ОП, Слепова ЛФ. (2013). Клініко-інструментальні та лабораторні критерії готовності до радикальної корекції природженої діафрагмальної грижі у новонароджених дітей. Міжнародний журнал педіатрії, акушерства і гінекології. IV (1): 72–73].
16. Slepov OK, Ponomarenko OP, Shypot OG, Talko MO. (2016). Recurrent congenital diaphragmatic hernias: causes and possible risk factors, methods of re-surgical correction (literature review and own observations). Perinatologiya i pediatriya. 65 (1): 112–117. [Слепов ОК, Пономаренко ОП, Шипот ОГ, Талько МО. (2016). Рецидивні природжені діафрагмальні грижі: причини та можливі фактори ризику, методи повторної хірургічної корекції (огляд літератури та власні спостереження). Перинатологія та педіатрія. 65 (1): 112–117]. doi 10.15574/PP.2016.65.112
17. Zamora IJ, Olutoye OO, Cass DL et al. (2014). Prenatal MRI fetal lung volumes and percent liver herniation predict pulmonary morbidity in congenital diaphragmatic hernia (CDH). J Pediatr Surg. 49: 688–693.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – член-кореспондент НАМН України, лауреат Національної премії України імені Бориса Патона, засл. лікар України, професор, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483–22–80. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Пономаренко Олексій Петрович – к.мед.н., зав. відділення дитячої хірургії з ліжками урогінекології Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.

Знак Костянтин Леонідович – мол.н.с. Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.

Гладишко Оксана Петрівна – зав. відділення реанімації та інтенсивної терапії ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.

Голопапа Григорій Віталійович – лікар анестезіолог-реаніматолог Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.

Стаття надійшла до редакції 08.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

А. Ф. Левицький¹, О. А. Бур'янов¹, І. М. Бензар¹, Т. М. Омелченко¹, М. О. Овдій^{1,2}

Тактика хірургічного лікування вроджених деформацій хребта в дітей

¹Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

²Консультативно-діагностична поліклініка Університетської клініки Національного медичного університету імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine). 2022. 2(75):26-30; DOI 10.15574/PS.2022.75.26

For citation: Levytskyi AF, Burianov OA, Benzar IM, Omelchenko TM, Ovdii MO. (2022). Tactics of surgical treatment of congenital spinal deformities in children. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 26-30; doi 10.15574/PS.2022.75.26.

Прогрес у хірургії хребта впродовж другої половини ХХ ст. став можливим завдяки глибшому вивченню тримірної природи нормальної та патологічної архітектури хребта. Проблема складних деформацій хребта залишається однією з найважливіших у клінічній вертебрології. В Україні понад 9 тис. дітей потребують оперативного втручання з приводу сколіотичних деформацій хребта. Серед них понад 15% дітей мають вроджені сколіотичні деформації.

Мета – провести ретроспективний аналіз результатів хірургічного лікування вроджених деформацій хребта в дітей.

Матеріали та методи. Проведено ретроспективний аналіз результатів лікування 36 пацієнтів (від 9 до 12 років) із вродженими деформаціями хребта, які отримали лікування на базі кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» м. Київ) у період 2008–2018 рр.

Пацієнтів поділено на дві групи: І (етапне лікування) – 18 дітей, які отримали лікування з використанням гало-гравітаційної тракції (ГГТ), після чого їм виконали інструментацію хребта; ІІ (одномоментне лікування) – 18 дітей, яким виконали хірургічну корекцію з остеотоміями (4–6 рівнів за Ponte, VCR-остеотомія на І–ІІ рівнях).

Результати. Досліджено дві групи пацієнтів. За даними ГГТ, деформація основної дуги поліпшилася до $55 \pm 25\%$. ГГТ-ускладнення спостерігалися у 12% (транзиторні неврологічні порушення). У пацієнтів, яким виконали інструментацію хребта без попереднього тракційного витягування, спостерігались ускладнення у 37% пацієнтів (неврологічні транзиторні порушення у вигляді дефіциту функцій спинного мозку).

У дітей із вродженими деформаціями хребта одномоментна імплантація конструкції, порівняно з етапним лікуванням за допомогою ГГТ, підвищує загрозу виникнення неврологічного дефіциту на 25%, ГГТ дає змогу виконати більшу корекцію та адаптувати спинний мозок до подальшої корекції.

Висновки. При оперативному лікуванні вроджених деформацій хребта ГГТ дає змогу знизити ризик неврологічних ускладнень, скоротити тривалість хірургічного втручання та зменшити об'єм крововтрати, а також отримати дещо кращі результати корекції.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: гало-гравітаційна тракція, сколіотична деформація, хірургічне лікування.

Tactics of surgical treatment of congenital spinal deformities in children

A. F. Levytskyi¹, O. A. Burianov¹, I. M. Benzar¹, T. M. Omelchenko¹, M. O. Ovdii^{1,2}

¹Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

²Consultative and Diagnostic Polyclinic of the University Clinic of the Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Progress in spinal surgery during the second half of the twentieth century was made possible by a deeper study of the three-dimensional nature of the normal and pathological architecture of the spine. The problem of complex spinal deformities remains one of the most impor-

tant in clinical vertebrology. In Ukraine, more than 9,000 children need surgery for scoliosis spinal deformities. Of these, more than 15% of children have congenital scoliosis deformities.

Purpose – to conduct a retrospective analysis of the results of surgical treatment of congenital spinal deformities in children.

Materials and methods. A retrospective analysis of the results of treatment of 36 patients (from 9 to 12 years) with congenital spinal deformities who received treatment at the Department of Pediatric Surgery of the Bogomolets National Medical University (National Children's Specialized Hospital «ОХМАТДИТ», Kyiv) in the period from 2008 to 2018.

Patients were divided into two groups: I (staged treatment) – 18 children who received treatment using halo-gravity traction (HGT), followed by spinal instrumentation; II (one-time treatment) – 18 children who underwent surgical correction with osteotomies (4–6 levels according to Ponte, VCR osteotomy at 1–2 levels).

Results. Two groups of patients were studied. According to HGT, the main arc deformation improved to $55 \pm 25\%$. HGT – complications were observed in 12% (transient neurological disorders). In patients who underwent spinal instrumentation without prior traction complications were observed in 37% of patients (neurological transient disorders in the form of spinal cord dysfunction).

In children with congenital spinal deformities, simultaneous implantation of the structure in comparison with staged treatment with HGT increases the risk of neurological deficits by 25%, HGT allows greater correction and adapt the spinal cord to further correction.

Conclusions. In the surgical treatment of congenital spinal deformities, HGT reduces the risk of neurological complications, reduces the time of surgery and the amount of blood loss, allows us to get better results of correction.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: halo-gravitational traction, scoliotic deformation, surgical treatment.

Вступ

Прогрес у хірургії хребта впродовж другої половини ХХ ст. став можливим завдяки глибшому вивченню тримірної природи нормальної та патологічної архітектури хребта. Проблема складних деформацій хребта залишається однією з найважливіших у клінічній вертебрології. В Україні понад 9 тис. дітей потребують оперативного втручання з приводу сколіотичних деформацій хребта, серед них понад 15% дітей мають вроджені сколіотичні деформації ($>100^\circ$).

З огляду на наявність порушень із боку інших органів і систем, крім опорно-рухового апарату, лікування цієї групи хворих являє певні труднощі в анестезіологічному забезпеченні під час оперативного втручання, в особливостях імплантування металоконструкцій для фіксації хребта, післяопераційному веденні хворих.

Одномоментна корекція вроджених деформацій хребта в сучасній хірургічній практиці передбачає використання остеотомій Понте та резекції хребта (VCR), які поліпшують можливості корекції деформації, але підвищують ризик неврологічних ускладнень, внутрішньоопераційної крововтрати [3,9].

Альтернативним методом є попередня корекція деформації перед хірургічним лікуванням шляхом застосування гало-гравітаційної тракції (ГГТ). Це дає змогу скоротити час хірургічного втручання, знизити ризики неврологічних ускладнень і забезпечити кращу остаточну корекцію деформації хребта [1,6,7]

Протоколи хірургічного лікування тяжких вроджених деформацій хребта розроблені неповністю і потребують подальшого вивчення.

Мета дослідження – провести ретроспективний аналіз результатів хірургічного лікування вроджених деформацій хребта в дітей.

Матеріали та методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз результатів лікування 36 пацієнтів із вродженими деформаціями хребта, які отримали лікування на базі кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ) у період 2008–2018 рр.

Проаналізовано результати лікування 36 дітей віком від 9 до 17 років. Пацієнтів поділено на дві групи: I (етапне лікування) – 18 дітей (середній вік – $12,3 \pm 2,1$ року), які отримали етапне лікування із використанням ГГТ, після чого їм виконали інструментацію хребта; II (одномоментне лікування) – 18 дітей

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів у групах за статтю

Група		Стать	
		хлопчики (n=12)	дівчата (n=24)
I (етапне лікування), (n=18)	абс. (%)	5 (27,8)	13 (72,2)
II (одномоментне лікування), (n=18)	абс. (%)	7 (38,9)	11 (61,1)
Статистична значущість між групами (χ^2 , p)		$\chi^2=0,125$, p=0,479	

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

Таблиця 2

Величина хірургічної корекції кіфосколіотичної деформації

Група	Кут кіфосколіотичної деформації (градус)		Зменшення кута деформації		Статистична значущість зміни
	до корекції	після корекції	градус	%	
I	76,3±16,2	51,1±13,4	25,2±9,5	32,9±9,2	t=11,276; p<0,001
II	106,6±5,0	61,1±12,3	45,6±10,8	42,8±10,6	t=17,782; p<0,001
Статистична значущість між групами	t= -7,562 p<0,001	t= -2,315 p=0,027	t= -5,979 p<0,001	t= -3,000 p=0,005	

Таблиця 3

Аналіз тривалості операційного втручання та об'єму крововтрати в пацієнтів

Група	Термін операції, хв	Об'єм крововтрати, мл
I	362±25	1133,3±181,5
II	453±15	1416,7±65,8
Статистична значущість різниці між групами	t= -2,812; p=0,042	t= -3,610; p=0,001

(середній вік – 12,3±1,5 року), яким виконали одномоментну хірургічну корекцію з остеотоміями (4–6 рівнів за Ponte, VCR-остеотомія на I–II рівнях). Групи за віком були статистично однаковими (t= -0,092; p=0,927).

У групах було 12 (33,3%) хлопчиків і 24 (66,7%) дівчинки. Розподіл пацієнтів у групах за статтю (табл. 1) статистично не значущий (p=0,479).

Усім пацієнтам проведено обстеження, що передбачало клінічну оцінку ортопедичного та неврологічного статусу, променеві методи дослідження (рентгенографія у стандартних площинах, тракційний тест, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія хребта). Із функціональних методів дослідження використано спірографію, електронейроміографію м'язів кінцівок.

За даними рентгенограми оцінено фронтальний, сагітальний баланс, визначено кут сколіотичної деформації за Cobb.

Характеристика деформації: одностороння основна дуга із залученням грудного та поперекового відділів, ригідна. Рівень первинної кіфосколіотичної деформації в дітей I групи становив 109,4±5,2°, у II групи – 106,6±5,0°, різниця статистично не значуща (t=1,666; p=0,105).

На підставі даних комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії хребта оцінено стан м'якотканинних і кісткових структур, виключивши можливі аномалії розвитку хребта та спинного мозку. За даними комп'ютерної томографії вираховано ротацію тіл хребців до і після операції.

Пацієнтам I групи попередньо проведено ГГТ за таким протоколом. Галонімб накладають в умовах операційної під загальною анестезією. Зазвичай

встановлюють від шести до восьми гвинтів через галонімб, щоб мінімізувати ризик можливої нестабільності. Гвинти імплантують через одну кортикальну пластинку залежно від розміру пацієнта і загальної щільності кісток черепа. Тракцію зазвичай починають на наступний день із мінімальної ваги від 2 до 4 кг. Вагу поступово збільшують від 1 до 2 кг на добу. Мета полягає в досягненні максимальної тяги від 33% до 50% маси тіла залежно від того, наскільки добре вона переноситься. Тракцію застосовують мінімум 12 год на добу. Тягу застосовують у wheelchair або в стоячому апараті. Неврологічні обстеження проводять щоденно. Тривалість витягання зазвичай становить від 2 до 12 тижнів залежно від мобільності хребта. Пацієнти щодня виконували дихальні вправи для збільшення легеневого об'єму.

Перед хірургічною корекцією в пацієнтів оцінено величину кіфосколіотичної деформації та оточуючих тканин за означеними вище променевими методами.

У разі хірургічного втручання пацієнтам проведено нейромоніторинг, оцінено величину крововтрати.

Отримані дані обстеження оброблено статистично. Для аналізу номінальних даних використано метод спряжених таблиць за критерієм χ^2 , для числових даних розраховано середнє (M) і стандартне відхилення (SD), мінімальне (min) і максимальне (max) значення вибірок. Порівняння між групами проведено за Т-тестом для незалежних вибірок, між термінами спостереження – Т-тестом для повторних вимірювань [2].

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження

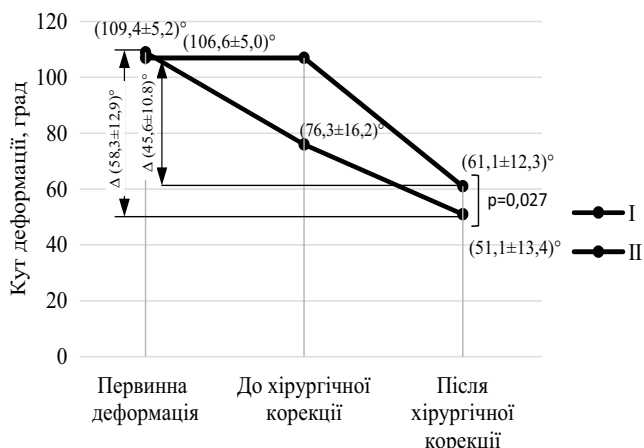


Рис. Динаміка зміни кута кіфосколіотичної деформації в пацієнтів

ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

Тяжка кіфосколіотична деформація $>100^\circ$ потребує хірургічної корекції, яка супроводжується великим ризиком можливих неврологічних порушень як під час втручання, так і в післяопераційному періоді. Тривалі операційні втручання супроводжуються значною крововтратою, що також несе за собою низку ускладнень.

Скоротити обсяг хірургічного втручання, у тому числі тяжкість ускладнень, можна через попереднє зменшення величини кіфосколіотичної деформації. Одним із таких методів є ГГТ. За власними даними, після такої процедури в пацієнтів спостерігається помітна корекція викривлення хребта.

У пацієнтів I групи первинний кут фронтальної деформації в середньому становив $109,4 \pm 5,2^\circ$, після ГГТ він зменшився до $76,3 \pm 16,2^\circ$, зміни були статистично значущими ($t=8,402$; $p>0,001$). У середньому зменшення викривлення хребта становило $30,1 \pm 14,8\%$, зокрема, від 7% до 58%. Така помітна корекція однозначно вплинула на результати хірургічного втручання та на розвиток неврологічних порушень.

Результати хірургічної корекції кіфосколіотичної деформації в дітей наведено в таблиці 2.

За даними статистичного аналізу, перед хірургічною корекцією в пацієнтів I групи кут кіфосколіотичної деформації $76,3 \pm 16,2^\circ$ був статистично значущим ($p<0,001$) меншим, ніж у пацієнтів II групи – $106,6 \pm 5,0^\circ$. Зменшення кута деформації після хірургічної корекції в обох групах було значущим ($p<0,001$), але слід зазначити, що в пацієнтів I групи корекція відбулася на $25,2 \pm 9,5^\circ$, що стано-

вило в середньому $32,9 \pm 9,2\%$, а в II групі – на $45,6 \pm 10,8^\circ$, що становило зменшення на $42,8 \pm 10,6\%$. Але досягнутий кут корекції в I групі $51,1 \pm 13,4^\circ$ був статистично значущо меншим ($p=0,027$), ніж у пацієнтів II групи – $61,1 \pm 12,3^\circ$.

Загальний кут корекції в пацієнтів I групи становив $58,3 \pm 12,9^\circ$. Динаміку корекції сколіотичної деформації в пацієнтів наведено на рисунку.

Зрозуміло, що менший кут можливої хірургічної корекції деформації хребта привів до скорочення тривалості оперативного втручання і відповідно до зменшення об'єму крововтрати (табл. 3).

За даними аналізу даних операційних втручань, у пацієнтів I групи тривалість операції 365 ± 25 хв була статистично значущо коротшою ($p=0,042$), ніж у пацієнтів II групи – 453 ± 15 хв. Відповідно це впливало і на об'єм крововтрати, який у I групі становив $1133,3 \pm 181,5$ мл, що також був статистично значущо меншим, ніж у пацієнтів II групи – $1416,7 \pm 65,8$ мл.

За даними нейромоніторингу, неврологічні порушення під час операції в I групі спостерігалися в 3 (16,7%) дітей, у II групі – у 7 (38,9%) осіб. У всіх пацієнтів неврологічні порушення відмічалися в процесі імплантації конструкції у вигляді зниження М-відповіді на збудження, але були вчасно усунені. У післяопераційному і в подальших періодах спостереження неврологічні порушення не виявлено.

Висновки

Встановлено, що в лікуванні вроджених кіфосколіотичних деформацій хребта першим етапом доцільно використовувати ГГТ, що дає змогу збільшити мобільність хребта і поступово адаптувати спинний мозок до подальшої корекції.

При оперативному лікуванні вроджених деформацій хребта ГГТ дозволяє знизити ризик неврологічних ускладнень, скоротити час хірургічного втручання та зменшити об'єм крововтрати, а також отримати кращі результати корекції.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Danielsson AJ, Wiklund I, Pehrsson K, Nachemson AL. (2017). Health-related quality of life in patients with adolescent idiopathic scoliosis: a matched follow-up at least 20 years after treatment with brace or surgery. *Eur Spine J.* 10 (4): 278–288. doi: 10.1007/s005860100309.
2. Everitt BS, Skrondal A. (2010). *The Cambridge Dictionary of Statistics*. Ed. 4. Cambridge University Press: 480.
3. Glotzbecker M, Johnston CE, Miller P. (2014). Is there a relationship between thoracic dimensions and pulmonary function in

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

- early-onset scoliosis? Spine. 39: 1590–1595. doi: 10.1097/BRS.0000000000000449.
4. Harms LR, Andras LM, Sponseller PD et al. (2018). Comparison of percent weight gain of growth-friendly constructs in early-onset scoliosis. Spine Deform. 6: 43e7. doi: 10.1016/j.jspd.2017.05.005.
 5. Johnston CE, Tran DP, McClung A. (2017). Functional and radiographic outcomes following growth sparing management of early-onset scoliosis. J Bone Joint Surg Am. 99: 1036–1042. doi: 10.2106/JBJS.16.00796.
 6. Levytskyi AF, Rogozynskyi VA, Dolianyskyi MM. (2020). Halo-gravity traction in the treatment of complex (>100°) scoliotic deformities of the spine in children: a review of clinical cases. Paediatric Surgery.Ukraine. 4 (69):67–71. [Левицький АФ, Рогозинський ВО, Доляницький ММ. (2020). Гало-гравітаційна тракція при лікуванні складних (>100°) сколіотичних деформацій хребта в дітей: огляд клінічних випадків. Хірургія дитячого віку. 4 (69): 67–71]; doi 10.15574/PS.2020.69.67
 7. Li X, Zeng L, Li X, Chen X, Ke C. (2017). Preoperative halo-gravity traction for severe thoracic kyphoscoliosis patients from Tibet: radiographic correction, pulmonary function improvement, nursing, and complications. Med Sci Monit: 4021–4027. doi: 10.12659/msm.905358.
 8. Meirte, Jill et al. (2014). Classification of quality of life subscales within the ICF framework in burn research: identifying overlaps and gaps. Burns 40 (7): 1353–1359. doi: 10.1016/j.burns.2014.01.015.
 9. Rohozynskyi VO, Levytskyi AF, Dolianyskyi MM, Benzar IM. (2020). Treatment of Severe Spinal Deformations in Children with Idiopathic Scoliosis Using Halo-Gravity Traction, Wiadomości Lekarskie J. 10 (73): 2144–2149. doi: 10.36740/WLek202010107.
 10. Vasiladis E, Grivas TB, Gkoltsiou K. (2016). Development and preliminary validation of Brace Questionnaire (BrQ): A new instrument for measuring quality of life of brace treated scoliotics, Scoliosis. 1: 7. doi: 10.1186/1748-7161-1-7.
 11. Yang C, Zheng Z, Liu H, Wang J, Kim YJ, Cho S. (2016). Posterior vertebral column resection in spinal deformity: a systematic review. Eur Spine J. 25 (8): 2368–2375. doi: 10.1016/j.wneu.2020.03.044.

Відомості про авторів:

Левицький Анатолій Феодосійович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, бульвар Т. Шевченка, 13; тел. (044) 236–51–80. <https://orcid.org/0000-0002-4440-2090>.

Бур'янов Олександр Анатолійович – д.мед.н., проф., зав. каф. травматології та ортопедії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, бульвар Т. Шевченка, 13; тел. (044) 236–51–80. <https://orcid.org/0000-0002-2174-1882>.

Бензар Ірина Миколаївна – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, бульвар Т. Шевченка, 13; тел. (044) 236–51–80. <https://orcid.org/0000-0001-7637-7769>.

Омельченко Тарас Миколайович – д.мед.н., проф. каф. травматології та ортопедії НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, бульвар Т. Шевченка, 13; тел. (044) 236–51–80. <https://orcid.org/0000-0003-1722-0803>.

Овдій Марія Олександрівна – к.мед.н., доц. каф. фізичної реабілітації та спортивної медицини НМУ імені О. О. Богомольця, лікар ФРМ консультативно-діагностичної поліклініки Університетської клініки НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. П. Сагайдачного, 10/5; тел. (044) 236–51–80. <https://orcid.org/0000-0002-0163-7914>.

Стаття надійшла до редакції 26.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

УДК 616.231+616.24] –007–053–089

Д. Ю. Кривченя^{1,2}, Є. О. Руденко^{1,2}, В. П. Притула^{1,2}, С. Ф. Хуссейні^{1,2}, І. І. Шульжик²

Хірургічне лікування секвестрації легень у дітей

¹Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):31-42; DOI 10.15574/PS.2022.75.31

For citation: Krivchenya DYU, Rudenko YeO, Prytula VP, Hussaini SF, Shulzhyk II. (2022). Surgical treatment of pulmonary sequestration in children. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 31-42; DOI 10.15574/PS.2022.75.31.

Легенева секвестрація є складною вродженою вадою легень, в основі якої лежить порушення розвитку їх бронхопальмонального та судинного компонентів. Багатокомпонентність морфофункціональних порушень клінічно проявляється респіраторним дистрес-синдромом та серцевою недостатністю із загрозою критичного наслідку для новонародженої дитини попри достатній розвиток респіраторної системи в цілому.

Мета – оптимізувати діагностику та лікування легеневої секвестрації в дітей на основі вивчення клінічних і діагностичних даних, а також результатів лікування.

Матеріали та методи. До дослідження залучено 18 пацієнтів віком від 8 днів до 18 років, з них новонароджених – 6, дітей від 1 до 12 місяців – 5, від 1 до 3 років – 3, від 7 до 9 років – 2, від 15 до 18 років – 2. Медіана віку становила 4,5 місяця. Методи дослідження передбачали оцінку клінічної симптоматики, рентгенографію грудної клітки, комп'ютерну томографію з контрастним підсиленням, ангіографію. Пренатальну діагностику проведено за допомогою ультрасонографії та магнітно-резонансної томографії плода. У всіх випадках застосовано відкрите хірургічне лікування.

Результати. Внутрішньолегенева секвестрація зустрічалась у 13 (72,2%) пацієнтів, позалегенева – у 5 (27,8%), $p=0,082$. Лівобічна локалізація – в 11 (61,1%) пацієнтів, правобічна – у 7 (38,9%), $p=0,3$. Асоційовані вади розвитку відмічалися у 9 (50%) пацієнтів: полікістоз ($n=4$) або гіпоплазія ($n=2$) легені, діафрагмальна грижа ($n=3$), дефект перикарда ($n=1$), торакальна дистопія нирки ($n=2$), синдром Ваарденбурга ($n=1$), дефект міжшлуночкової перегородки серця ($n=1$), компресійний стеноз трахеї плечо-головним стовбуром ($n=1$). Симптоматичний перебіг спостерігався в 15 (83,3%) пацієнтів, безсимптомний – у 3 (16,7%) випадках ($p=0,021$). Основні симптоми: легенева кровотеча, гемофтиз, дихальні та гемодинамічні розлади, ознаки запалення. Лобектомія ($n=8$), атипова сегментарна резекція легені ($n=4$) та пересічення аберантних судин ($n=1$) застосовувались у разі внутрішньолегеневої секвестрації, а секвестрэктомія ($n=4$) – при позалегеновому варіанті вади. У разі асоційованої діафрагмальної грижі ($n=3$) виконувалася симультанна пластика діафрагми, у тому числі з використанням невідлогого клаптя перикарда ($n=1$) або латки з PTFE ($n=1$), а при компресії трахеї плечо-головним стовбуром – аортопексія ($n=1$). У 17 (94,4%) пацієнтів відмічався позитивний результат хірургічного лікування. Післяопераційні ускладнення (інтраторакальна кровотеча) та летальність спостерігались в 1 (5,6%) випадку. Пацієнтів обстежували у віддаленому періоді від 2 місяців до 30 років після операції.

Висновки. Хірургічна корекція секвестрації легень доцільна в міру встановлення діагнозу, переважно в періоді новонародженості. Враховуючи складність патології, особливо в разі наявності супутніх вад, та доцільність ранньої корекції в неонатальному періоді, слід надавати перевагу торакотомному доступу як більш безпечному для послідовного роз'єднання спочатку артеріальної судини, а потім венозної, необхідності атипової сегментарної резекції легені або лобектомії залежно від особливостей секвестру. Наявність супутніх вад потребує симультанної корекції. У разі асоційованої діафрагмальної грижі доцільною є пластика дефекту аутоперикардом або синтетичною латкою як альтернатива простому зашиванню.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: вроджені вади легень, секвестрація легень, хірургічне лікування, діти.

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

Surgical treatment of pulmonary sequestration in children

D. Yu. Krivchenya^{1,2}, Ye.O. Rudenko^{1,2}, V. P. Prytula^{1,2}, S. F. Hussaini^{1,2}, I. I. Shulzhyk²

¹Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

²National Children Specialized Hospital «OHMATDYT», Kyiv, Ukraine

Pulmonary sequestration is a complex malformation of the lungs, which is based on a violation of the development of their bronchopulmonary and vascular components. The multifactorial nature of morphological and functional disorders is clinically manifested by respiratory distress syndrome and heart failure with a threat of a critical outcome for a newborn child, despite the sufficient development of the respiratory system as a whole.

Purpose – optimization of diagnosis and treatment of lung sequestration in children based on the study of clinical and diagnostic data, as well as the results of surgical treatment.

Materials and methods. The study included 18 patients aged from 8 days to 18 years, including newborns – 6, children from 1 to 12 months – 5, from 1 to 3 years – 3, from 7 to 9 years – 2 and from 15 to 18 years – 2. Median age was 4.5 months. Research methods included evaluation of clinical symptoms, chest X-ray, contrast-enhanced CT, and angiography. Prenatal diagnosis was carried out using ultrasonography and fetal MRI. In all cases, open surgical treatment was used.

Results. Intrapulmonary sequestration was diagnosed in 13 (72.2%) patients, extrapulmonary – in 5 (27.8%), $p=0.082$. Left-sided localization in 11 (61.1%) patients, right-sided localization in 7 (38.9%) patients, $p=0.3$. Associated malformations had 9 (50%) patients: polycystic ($n=4$) or hypoplasia ($n=2$) of the lung, diaphragmatic hernia ($n=3$), pericardial defect ($n=1$), thoracic dystopia of the kidney ($n=2$), Waardenburg syndrome ($n=1$), ventricular septal defect ($n=1$), innominate artery tracheal compression ($n=1$). Symptomatic course was noted in 15 (83.3%) patients, asymptomatic – in 3 (16.7%) cases ($p=0.021$). Main symptoms were as follows: pulmonary bleeding, hemophthisis, respiratory and hemodynamic disorders, signs of inflammation. Lobectomy ($n=8$), atypical segmental lung resection ($n=4$) and transection of aberrant vessels ($n=1$) were performed for intrapulmonary sequestration, and sequestrectomy ($n=4$) for extrapulmonary sequestration. In cases of associated diaphragmatic hernia ($n=3$), simultaneous diaphragmatic plasty was performed, including using a non-free pericardial flap ($n=1$) or a PTFE patch ($n=1$), and in case of innominate artery compression of the trachea, aortopexy ($n=1$). In 17 (94.4%) cases, a positive result of surgical treatment was noted. Postoperative complications (intrathoracic bleeding) and lethality were observed in 1 (5.6%) case. Patients were examined in the long-term period from 2 months to 30 years after surgery.

Conclusions. Surgical correction of pulmonary sequestration is appropriate as the diagnosis is made, mainly in the neonatal period. Given the complexity of the pathology, especially in the presence of associated malformations, and the expediency of early correction in the neonatal period, thoracotomy access should be preferred as safer for sequential division of arterial and then venous vessels, and for atypical segmental lung resection or lobectomy, depending on peculiarities of sequester. The presence of associated defects requires simultaneous correction. In the case of associated diaphragmatic hernia, autopericardial defect plastics or a synthetic patch are appropriate as an alternative to simple suturing.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of the participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: congenital malformations of the lungs, lung sequestration, surgical treatment, children.

Вступ

Легенева секвестрація (ЛС) є складною багатокомпонентною вродженою вадою легень, в основі якої лежить порушення розвитку їх бронхопульмонального та судинного артеріовенозного анатомічних компонентів в ембріональному періоді. Базовими складовими мальформації є: сепарація та ізоляція секвестра від трахеобронхіального сегмента легень; аномальне кровопостачання секвестра з артеріального басейна системного кровообігу; аномальний венозний відтік до басейну нижньої або верхньої порожнистої вени або легневих вен [3,19,22,25,26,30], що призводить до порушення гідростатичної рівноваги та секвестрації крові.

Вада є рідкісною, її поширеність оцінюється в межах 0,15–6,4% у структурі аномалій нижнього респіраторного тракту, частота яких становить

1:10000–35000 серед живих новонароджених [10]. На цей час не існує єдиної загальноновизнаної ембріональної гіпотези або хромосомної аномалії, які б спричинювали виникнення ЛС [26]. Поширеною є думка, що ЛС є частиною спектра аномалії, що включає, з одного боку, нормальні судини, які кровопостачають аномальну легеневу тканину, а з іншого боку, абераційні судини, що живлять нормальну легеневу тканину [11,25].

Багатокомпонентність морфофункціональних порушень клінічно проявляється респіраторним дистрес-синдромом та серцевою недостатністю із загрозою критичного наслідку для новонародженої дитини, попри достатній розвиток респіраторної системи в цілому.

На сьогодні немає єдиної лікувальної стратегії для ЛС. Існують різні погляди щодо способів лікування ЛС – від спостереження, враховуючи дані

Таблиця 1

Клінічна характеристика пацієнтів

№	Вік на момент операції	Варіант вади, локалізація	Супутні вади	Симптоми	Діагностика
1	8 днів	ВЛС нижньої частки лівої легені	ВКАМ нижньої частки лівої легені	Гемодинамічні розлади	Пренатальне УЗД; постнатальна КТ з контрастуванням
2	10 днів	ПЛС лівої легені	Лівобічна ВДГ	-	Інтраопераційна знахідка
3	14 днів	ПЛС лівої легені	-	Тахіпное, гідроторакс	Пренатальне УЗД, МРТ; постнатальна КТ з контрастуванням
4	1 міс, ГВ – 35 тиж, ПКВ 39 тиж	ВЛС S9–10 правої легені	Правобічна ВДГ, герніація (торакальна дистопія) правої нирки, множинні ДМШП, компресійний стеноз трахеї ПГС	Дихальні розлади, легенева гіпертензія, неможливість екстубації трахеї	КТ з контрастуванням, ехокардіографія, ангіографія, зонування серця
5	1 міс, ГВ – 31 тиж, ПКВ – 35 тиж	ВЛС S10 лівої легені	-	Задишка	КТ, ангіографія
6	2,5 міс, ГВ – 27 тиж, ПКВ – 37 тиж	ВЛС нижньої частки лівої легені	-	14 епізодів легеневої кровотечі	КТ з контрастуванням
7	3,5 міс	ВЛС S10 лівої легені	-	Пренатальний діагноз	Пренатальне УЗД, постнатальна КТ з контрастуванням
8	4 міс	ПЛС правої легені	-	Задишка, кашель, підозра на пухлину середостіння	Рентгенографія, інтраопераційні дані
9	4 міс	ВЛС нижньої частки правої легені	ВКАМ нижньої частки правої легені	Пренатальний діагноз	Пренатальне УЗД, постнатальна КТ з контрастуванням
10	5 міс	ВЛС нижньої частки правої легені	ВКАМ нижньої частки правої легені	Задишка	КТ з контрастуванням
11	13 міс	ВЛС нижньої частки лівої легені	Напружений полікістоз нижньої частки лівої легені	Задишка, кашель, часті респіраторні захворювання	Рентгенографія
12	17 міс	ВЛС нижньої частки лівої легені	Синдром Ваарденбурга	Стридор, задишка, часті респіраторні захворювання	КТ з контрастуванням, ангіографія, бронхоскопія
13	30 міс	Подвійна ПЛС лівої легені	-	Задишка, кашель, ателектаз лівої легені, підозра на пухлину середостіння з компресією лівого головного бронха	Рентгенографія, бронхоскопія, інтраопераційні дані
14	9 міс	ВЛС S9–10 правої легені	Правобічна ВДГ, герніація (торакальна дистопія) правої нирки, гіпоплазія правої легені	Часті респіраторні захворювання, задишка	КТ з контрастуванням
15	7 років	ВЛС нижньої частки лівої легені	-	Гемофтизис	Рентген, інтраопераційні дані
16	8 років	ПЛС лівої легені	Вроджений дефект перикарда	Підозра на пухлину середостіння	Рентгенографія/скопія, інтраопераційні дані
17	15 років	ВЛС S9–10 правої легені	-	Симптоми легеневого нагноєння, кашель	Рентгенографія, інтраопераційні дані
18	17 років	ВЛС S7–10 лівої легені	-	Симптоми легеневого нагноєння, кашель, задишка	КТ з контрастуванням

Примітки: ГВ – гестаційний вік, ПКВ – постконцептуальний вік, ВДГ – вроджена діафрагмальна грижа, ВЛС – внутрішньолегенева секвестрація, ПЛС – позалегенева секвестрація, ВКАМ – вроджена кісто-аденоматозна мальформація, ДМШП – дефект міжшлункової перетинки, ПГС – плечо-головний стовбур.

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

про малосимптомний перебіг вади [1,19,20] і можливість спонтанної інволюції в антенатальному періоді [5,20], до резекції в усіх випадках ЛС [3,4].

Мета дослідження – оптимізувати діагностику та лікування ЛС у дітей на основі вивчення клінічних і діагностичних даних, а також результатів лікування.

Матеріали та методи дослідження

Наведено оновлену серію з 18 пацієнтів із секвестрацією легень, які перебували на лікуванні в клініках кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця. Попереднє дослідження за участю 14 пацієнтів опубліковано у 2018 р. [19].

Вік пацієнтів становив від 8 днів до 18 років, з них новонароджених було 6, дітей від 1 до 12 місяців – 5, від 1 до 3 років – 3, від 7 до 9 років – 2, від 15 до 18 років – 2. Медіана віку становила 4,5 місяця. Хлопчиків було 12 (67%), дівчаток – 6 (33%). Троє передчасно народжених дітей з гестаційним віком (ГВ) 27, 31 і 35 тижнів дітей віднесено до групи новонароджених з урахуванням їх постконцептуального віку (ПКВ), який на час операції становив 37, 35 та 39 тижнів відповідно (табл. 1).

Методи дослідження передбачали оцінку клінічної симптоматики, оглядову рентгенографію грудної клітки, комп'ютерну томографію (КТ) із контрастним підсиленням, цифрову субтракційну ангіографію. Пренатальну діагностику (n=8) проведено за допомогою ультразвукового дослідження (УЗД) і магнітно-резонансної томографії (МРТ) плода.

У всіх випадках застосовано відкрите хірургічне лікування. Залежно від особливостей секвестру виконано розділення аберагантних судин, видалення секвестру, атипичну сегментарну резекцію легені, лобектомію. У разі поєднання ЛС із діафрагмальною грижею проведено симультанну пластику діафрагми латкою з політетрафторетилену (PTFE) або неவில்ним клаптом аутоперикарда. Корекцію асоційованого компресійного стенозу трахеї плечо-головним стовбуром (ПГС) виконано за допомогою симультанної аортопексії. Супутня вада серця (множинні дефекти міжшлуночкової перетинки – ДМШП) потребувала окремого хірургічного втручання – закриття ДМШП в умовах штучного кровообігу.

Проаналізовано клінічні симптоми, методи діагностики, інтраопераційні дані, способи операцій, післяопераційні результати, а також наведено два клінічні випадки корекції як внутрішньолегеневої

(ВЛС), так і позалегеневої секвестрації (ПЛС). Обчислення розбіжності значень виконано методом кутового перетворення Фішера.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

Внутрішньолегенева секвестрація зустрічалася частіше за позалегеневу (13/18 (72,2%) проти 5/18 (27,8%), $p=0,082$). Лівобічна локалізація вади була в 11/18 (61,1%) пацієнтів, правобічна – у 7/18 (38,9%), $p=0,3$. Асоційовані вади діагностувалися у 9/18 (50%) пацієнтів, причому у 2/18 (11,1%) випадках спостерігалися множинні вади розвитку. Супутні вади були такими: полікістоз легені, або вроджена кісто-аденоматозна мальформація (ВКАМ) (n=4), гіпоплазія легені (n=2), вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) (n=3), вроджений дефект перикарда (n=1), торакальна дистопія правої нирки (n=2), синдром Ваарденбурга (n=1), вада серця ДМШП (n=1), компресійний стеноз трахеї ПГС (n=1). У 5/18 (27,8%) випадках діагноз ЛС встановлений інтраопераційно під час утручання із приводу пухлини середостіння (n=3), у тому числі з компресією лівого головного бронха, вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ) (n=1) і полікістозу легені (n=1).

Клінічну характеристику пацієнтів із ЛС наведено в таблиці 1. Пренатально діагноз ЛС встановлено в 4/18 (22,2%) пацієнтів за допомогою УЗД та МРТ плода, ще у 2/18 (11,1%) випадках ЛС пренатально діагностовано вроджену кісто-аденоматозну мальформацію (ВКАМ). При постнатальному обстеженні за допомогою КТ із контрастним підсиленням у пацієнтів із ВКАМ встановлено діагноз ВЛС, тобто вони мали комбіновану ваду.

Симптоматичний перебіг ЛС відмічався у 15/18 (83,3%) пацієнтів, безсимптомний – у 3/18 (16,7%) випадках ($p=0,021$), 2/18 (11,1%) з яких виявлені пренатально.

У групі новонароджених клінічна маніфестація ВЛС спостерігалась у вигляді повторних легеневих кровотеч, гемодинамічних розладів (тахікардія – до 180–200 уд./хв, збільшення пульсового тиску до 60 мм Hg), дихальних розладів аж до неможливості екстубації трахеї. ПЛС проявлялася гідротораксом із помірним тахіпноєю або була інтраопераційною знахідкою при корекції ВДГ.

Таблиця 2

Варіанти хірургічної корекції секвестрації легень

№	Вік на момент операції	Варіант та локалізація вади	Супутня вада	Операція	Результат	Спостереження
1	8 днів	ВЛС нижньої частки лівої легені	ВКАМ нижньої частки лівої легені	Лобектомія	Одужання	9 років
2	10 днів	ПЛС лівої легені	Лівобічна ВДГ	Пластика діафрагми власними тканинами, видалення секвестру	Одужання	10 років
3	14 днів	ПЛС лівої легені	-	Видалення секвестру	Одужання	2 міс
4	1 міс, ГВ – 35 тиж, ПКВ – 39 тиж	ВЛС S9–10 правої легені	Правобічна ВДГ, герніація (торакальна дистопія) правої нирки, множинні ДМШП, компресійний стеноз трахеї ПГС	1-пластика діафрагми латкою PTFE, розділення аберагантних судин, атипова сегментарна резекція легені (S9–10), аортопексія; 2-закриття множинних ДМШП на штучному кровообігу	Одужання	3 міс
5	1 міс. ГВ – 31 тиж, ПКВ – 35 тиж	ВЛС S10 лівої легені	-	Лобектомія	Одужання	10 років
6	2,5 міс, ГВ – 27 тиж. ПКВ – 37 тиж	ВЛС нижньої частки лівої легені	-	Лобектомія	Помер на 3 добу після операції	-
7	3,5 міс	ВЛС S10 лівої легені	-	Сегментарна резекція	Одужання	2 роки
8	4 міс	ПЛС правої легені	-	Видалення секвестру	Одужання	30 років
9	4 міс	ВЛС нижньої частки правої легені	ВКАМ нижньої частки правої легені	Лобектомія	Одужання	4 роки
10	5 міс	ВЛС нижньої частки правої легені	ВКАМ нижньої частки правої легені	Лобектомія	Одужання	7 років
11	13 міс	ВЛС нижньої частки лівої легені	Напружений полікістоз нижньої частки лівої легені	Лобектомія	Одужання	33 роки
12	17 міс	ВЛС нижньої частки лівої легені	Синдром Ваарденбурга	Лобектомія	Одужання	8 років
13	30 міс	Подвійна ПЛС лівої легені	-	Видалення подвійного секвестру	Одужання	33 роки
14	4 роки	ВЛС S9–10 правої легені	Правобічна ВДГ, герніація (торакальна дистопія) правої нирки, гіпоплазія правої легені	Розділення аберагантних судин, пластика діафрагми невідільним клаптом аутоперикарда	Поліпшення	7 років
15	7 років	ВЛС нижньої частки лівої легені	-	1 – Пересічення аберагантних судин, інтраопераційна кровотеча. 2 – Лобектомія	Одужання	20 років
16	8 років	ПЛС лівої легені	Вроджений дефект перикарда	Видалення секвестру	Одужання	22 роки
17	15 років	ВЛС S9–10 правої легені	-	Атипова сегментарна резекція (S9–10)	Одужання	20 років
18	17 років	ВЛС S7–10 лівої легені	-	Атипова сегментарна резекція (S7–10)	Одужання	8 років

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

У групі дітей грудного та раннього віку ЛС характеризувалася респіраторними симптомами, які мали переважно рецидивний характер. У 2 випадках з цієї групи маніфестний перебіг вади був зумовлений напруженням у плевральній порожнині при поєднаному полікістозі ($n=1$) та компресією лівого головного бронха позалегеновим секвестром з ателектазом лівої легені ($n=1$). Безсимптомний перебіг у ранньому віці відмічався у 2 випадках, в яких діагноз ЛС встановлений пренатально, і клінічної маніфестації на час операції не відбулося.

У групах пацієнтів від 7 до 18 років безсимптомного перебігу не було. ЛС проявлялася бронхолегеновим нагноєнням ($n=2$), кровохарканням ($n=1$) та респіраторними симптомами з підозрою на пухлину середостіння за рентгенологічними ознаками ($n=1$).

При порівнянні частоти симптоматичного перебігу вади в групах новонароджених і дітей раннього віку з таким у групах дітей старшого віку не виявлено статистичної різниці: 11/14 (78,6%) проти 4/4 (100%), ($p=0,092$).

На оглядових рентгенограмах грудної клітки в пацієнтів із ЛС відмічалася пухлиноподібне утворення, що прилягало до тіні середостіння ($n=4$), кістозні зміни легені ($n=4$), зміщення середостіння ($n=3$), збільшення розмірів серця ($n=2$), ознаки діафрагмальної грижі ($n=2$).

Комп'ютерну томографію з контрастним підсиленням виконали 11 пацієнтам, яка стала вирішальним методом встановлення діагнозу ЛС за рахунок візуалізації аберантних артеріальних судин, які зазвичай відходили від торакальної або абдомінальної аорти та прямували до легеневого секвестру. Метод також дав змогу виявити супутні вади легень та інших органів, зокрема, кістозне ураження та гіпоплазію легень, ВДГ, компресію трахеї ПГС, торакальну дистопію нирки. Ангіографію та зондування серця виконали 2 пацієнтам, ці методи дали змогу підтвердити діагноз ЛС і виявити множинні ДМШП та високу легеневу гіпертензію в 1 пацієнта.

Встановлення діагнозу ЛС було показанням до хірургічного лікування. Особливості хірургічної тактики полягали в такому. Сучасні технології передбачають застосування як відкритої, так і торакоскопічної корекції вади. Враховуючи складність патології, особливо в разі наявності супутніх вад, і доцільність ранньої корекції в неонатальному періоді, слід надавати перевагу торакотомному доступу як більш безпечному. Під час обробки аберантних судин дуже важливим є послідовне роз'єднання спочатку артеріальної судини, а потім венозної, що дозволяє знизити притік крові та тиск

у секвестрі, зменшити секвестрацію крові. Потрібно звернути увагу, що аберантні артерії можуть брати початок як від грудної, так і від черевної аорти. В останньому випадку артерія проникає в плевральну порожнину через діафрагму. Венозний відтік при ВЛС відбувається в систему легеневої вен, а при ПЛС – у систему непарної або нижньої порожнистої вени. У разі ВЛС залежно від особливостей секвестру виконано розділення аберантних судин, атипичну сегментарну резекцію легені ($n=4$) або лобектомію ($n=8$). У разі ПЛС секвестр представлений щільною безповітряною масою бордового кольору, має власну вісцеральну плевру, не має зв'язку із бронхіальною системою та розташований зазвичай у перикардально-діафрагмальній зоні. У таких випадках виконано видалення секвестру після послідовного розділення аберантних судин. В одному випадку виявлено подвійну ПЛС, причому один із секвестрів був розташований над коренем лівої легені біля артеріальної зв'язки і спричиняв компресію лівого головного бронха.

За наявності супутніх вад слід виконувати симультанні операції. У разі асоційованої діафрагмальної грижі доцільною є пластика дефекту аутоперикардом або синтетичною латкою як альтернатива простому зашиванню. Методика використання невідлогого клаптя перикарда для пластики діафрагми розроблена в клініці і захищена патентом України [24]. Варіанти хірургічної корекції ЛС наведено в таблиці 2.

Особливістю пацієнтів із тривалим перебігом захворювання та рецидивними бронхолегеновими запаленнями є значний спайковий процес у плевральній порожнині з підвищеною васкуляризацією спайок, що утруднює виконання операції і підвищує ризик ускладнень.

Інтраопераційні ускладнення виникли у 2/18 (11,1%) випадках. У новонародженій дитини з ВЛС нижньої частки лівої легені і масивним артеріальним кровопостачанням секвестру передопераційна пункція підключичної вени ускладнилася масивним гемотораксом на тлі значно підвищеного центрального венозного тиску (150 мм водного стовпчика). Перев'язка та пересічення аберантних артерій та видалення секвестрованої нижньої частки лівої легені нормалізували системну та легеневу гемодинаміку, центральний венозний та пульсовий тиск із зупинкою кровотечі. В іншому випадку у 7-річної дитини з ВЛС і масивним спайковим процесом у плевральній порожнині під час пересічення аберантної артерії діаметром 0,7 см її проксимальна кукса висковзнула з-під лігатури. Кровотечу зупи-

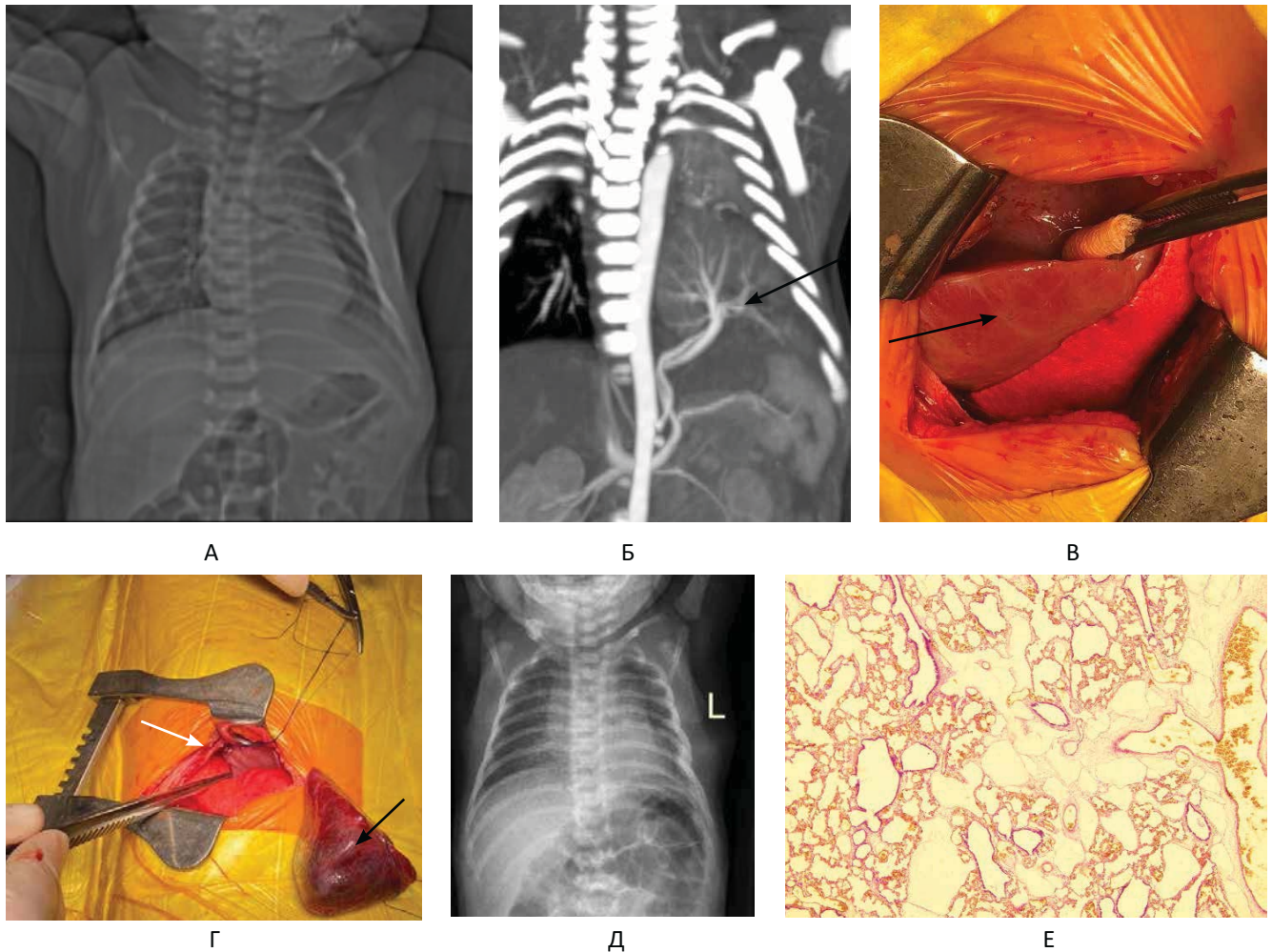


Рис. 1. Обстеження та інтраопераційні фото дитини віком 14 днів із ПЛС лівої легені. А – оглядова рентгенограма не виявляє специфічних ознак вади; Б – КТ, фронтальна реконструкція: у лівому гемитораксі наявний позалегеновий секвестр з артеріальним кровопостачанням від абдомінальної аорти та венозним відтоком у систему нижньої порожнистої вени (стрілка); В, Г – інтраопераційні фото: секвестр представлений безповітряною масою розміром 4,5х5 см, не пов'язаною з паренхімою легені, має власну вісцеральну плевру, розташований на діафрагмі, переважно в зоні заднього синусу (позначений чорними стрілками), пересічені аберантні судини позначені білою стрілкою; Д – оглядова рентгенограма перед випискою дитини показує нормальний стан обох гемитораксів; Е – гістологічне дослідження секвестру (мікрофото, x40, фарбування гематоксилін-еозин): множинні кістозні порожнини різних розмірів, вистелені циліндричним епітелієм, та ділянки лімфангіоми

нили пальцевим притисканням і повторним накладанням прошивної лігатури.

Післяопераційні ускладнення та летальність спостерігалися в 1/18 (5,6%) випадку після виїзної операції в клініці іншого міста. У цього передчасно народженого хлопчика з ГВ 27 тижнів і ПКВ 37 тижнів на момент операції перебіг ВЛС нижньої частки лівої легені був тяжким, проявлявся рецидивами легеневої кровотечі (14 епізодів), дихальною недостатністю з потребою в тривалій штучній вентиляції легень (ШВЛ) протягом 3 місяців, набряковим синдромом, тромбоцитопенією, гепатоспленомегалією. Під час операції виявлено велику аберантну артерію діаметром 0,4 см, яка відходила від аорти на рівні hiatus aorticus, відмічено значне

розширення до 1 см нижньої легеневої вени зі склеротичними змінами її стінки та імбібіцію кров'ю паренхіми ураженої частки легені. Виконано розділення аберантної артерії та нижню ліву лобектомію. На третю добу після операції розвинулася масивна внутрішньоплевральна кровотеча з летальним наслідком.

У 17/18 (94,4%) пацієнтів відмічався позитивний результат хірургічної корекції ЛС, який розцінений як добрий у 16/18 (88,9%) та задовільний у 1/18 (5,6%) випадку. Пацієнтів обстежили у віддаленому періоді від 2 місяців до 30 років після операції. Задовільний результат відмічався в пацієнтки зі складною комбінованою вадою розвитку – гіпоплазією та секвестрацією правої легені, право-

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

бічною діафрагмальною грижею і торакальною дистопією правої нирки. Протягом 3 років після операції пневмолізу, пересічення аберантної судини і пластики діафрагми невідним клаптом перикарда в неї спостерігалися рецидиви бронхіту, проте зі значно меншою частотою.

Для демонстрації аргументованої тактики лікування різних варіантів ЛС нижче наведено два випадки корекції вади в новонароджених.

Випадок №3 (відповідно до таблиці 1)

Хлопчик народився від 3-ї вагітності, 2-х пологів *per vias naturalis* з масою тіла 4155 г, довжиною тіла 57 см, оцінка за Апгар – 8/9 балів. За даними пренатального обстеження (УЗД, МРТ плода) встановлено діагноз ПЛС лівої легені. Стан дитини в ранньому неонатальному періоді був задовільним, респіраторної підтримки не потребував, періодично відмічалася помірна тахіпное. При постнатальному обстеженні на 7-му добу життя (КТ з внутрішньовенним контрастуванням) підтверджено діагноз ПЛС лівої легені (рис. 2 А, Б). У лівому гемітораксі над діафрагмою виявлено секвестр великих розмірів, який мав артеріальне кровопостачання від абдомінальної аорти та венозний відтік у систему нижньої порожнистої вени. Секвестр спричинював компресію лівої легені, лівий геміторакс містив помірну кількість рідини. У віці 14 днів виконано хірургічне втручання: лівобічну торакотомію по IV міжребер'ю, послідовне розділення аберантних судин, видалення секвестру (рис. 1 В, Г, Д). Він являв собою безповітряну масу розміром 4,5х5 см, не пов'язану з паренхімою легені, мав власну вісцеральну плевру, був розташований на діафрагмі, переважно в зоні заднього синусу. Судинна ніжка секвестру виходила з-під діафрагми в ділянці її аортального отвору, мала довжину 1–1,5 см, складалася з двох судин діаметром по 0,3 см. У плевральній порожнині виявлено близько 100 мл прозорої серозної рідини. Ліва легеня мала нормальну анатомічну будову та пневматизацію, проте була зменшена. Пересічення спочатку аберантної артерії дало змогу зменшити напруження і розміри секвестру та полегшила його видалення. У післяопераційному періоді дитина потребувала ШВЛ протягом 5 днів та активної аспірації рідини з плевральної порожнини. Плевральний дренаж видалено на 5-ту післяопераційну добу. Післяопераційних ускладнень не було. Контрольна рентгенографія грудної клітки показала задовільний стан обох гемітораксів (рис. 1 Е). При гістологічному дослідженні секвестру виявлено множинні кістозні порожнини різних розмірів, ви-

стелені циліндричним епітелієм, та ділянки лімфангіоми (рис. 1 Е). Дитину виписано додому на 19-ту післяопераційну добу в задовільному стані.

Випадок №4 (відповідно до таблиці 1)

Хлопчик народився від 5-ї вагітності на тлі анемії легкого ступеня, багатоводдя, 5-х пологів. ГВ – 35 тижнів. Маса тіла при народженні – 2250 г, довжина тіла – 46 см. У перші години життя в дитини маніфестували дихальні розлади, що призвело до необхідності інтубації трахеї та переведення дитини на ШВЛ. Встановлено діагноз пневмонії та вродженої аномалії головного мозку – агенезію мозолястого тіла. Проведене лікування протягом 4 тижнів не привело до відновлення самостійного дихання. Спроби екстубації трахеї були неефективними. При подальшому обстеженні з використанням КТ з внутрішньовенним контрастним підсиленням (рис. 2 А-Г), відеоларинготрахеобронхоскопії, ехокардіографії, МРТ діагностовані множинні вроджені вади розвитку: ВЛС нижньої частки правої легені, правобічна діафрагмальна грижа з герніацією правої нирки, аномальне відгалуження ПГС від дуги аорти з компресією трахеї на 70–80%, трахеомаліяція, перимембранозний ДМШП діаметром 4,6 мм, підклапанний стеноз аорти, відкрита артеріальна протока діаметром 1,8 мм, відкрите овальне вікно 4 мм, висока легенева гіпертензія, аномалія головного мозку – агенезія мозолястого тіла, мальотація гіпокампів, фізіологічна незрілість паренхіми. Симультанна операція у віці 32 дні: правобічна торакотомія, пересічення аберантних судин правої легені, атипична сегментарна резекція S9–10 правої легені, низведення правої нирки в заочеревинний простір, пластика правого купола діафрагми латкою PTFE, передня аортопексія. Перебіг післяопераційного періоду тяжкий з персистенцією дихальної недостатності та потребою у ШВЛ. На консилиумі із кардіохірургами Центру дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України вирішено провести зондування серця та магістральних судин із подальшою радикальною корекцією вади. Обстеження підтвердило наявність гемодинамічно значущої вади серця. У віці 61 день проведено оперативне втручання в умовах штучного кровообігу: закриття множинних ДМШП, усунення підклапанного стенозу аорти. У післяопераційному періоді відбувалося поступове відновлення функції дихання на тлі консервативного лікування шлунково-стравохідного рефлюксу. Хлопчик екстубований на 8-му післяопераційну добу з подальшою неінвазивною респіраторною підтримкою протягом 4 діб.

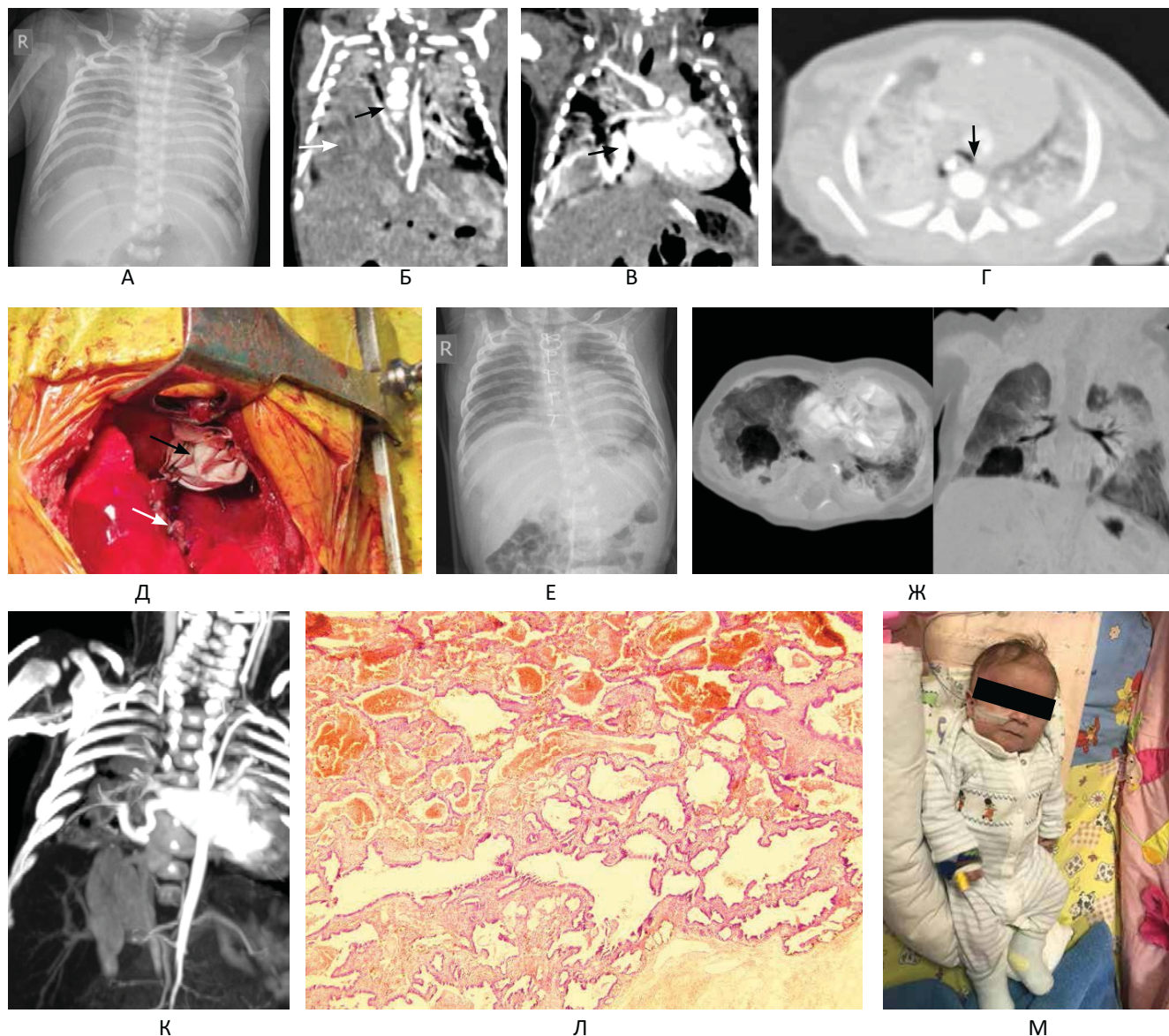


Рис. 2. Обстеження та інтраопераційне фото дитини віком 1 місяць із ВЛС нижньої частки правої легені, правобічною діафрагмальною грижею, множинними ДМШП та компресійним стенозом трахеї. А – оглядова рентгенограма грудної клітки: зниження пневматизації у правому геміторахсі, збільшення розмірів серця; Б, В, Г – КТ з контрастним підсиленням: (Б) аберантна артерія, що відходить від абдомінального відділу аорти та прямує до правої легені (чорна стрілка), герніація правої нирки в правий бік трахеї дугою аорти та ПГС (стрілка); Д – інтраопераційне фото: латка з PTFE, використана для закриття дефекту діафрагми (чорна стрілка), зона резекції нижньої частки правої легені (S9–10); Е, Ж, К – післяопераційне дослідження: (Е) оглядова рентгенограма, (Ж, К) КТ – нормальна пневматизація правої легені, нормальне розташування та контур правої гемідіафрагми, наявність невеликої кісти нижньої частки правої легені; Л – гістологічне дослідження видаленого секвестру (мікрофото, x40, фарбування гематоксилін-еозин) – розширення легеневих судин та бронхіол, мікрокістозні зміни; М – фото дитини при виписці

Контрольне обстеження показало нормалізацію пневматизації правої легені, відсутність діафрагмальної грижі, інтраабдомінальне розташування правої нирки, зменшення діаметра легеневої правої нижньої вени, невелика кіста в нижній частці правої легені (рис. 2 Е, Ж, К). При гістологічному дослідженні у видаленому секвестрі відмічено розширення легеневих судин та бронхіол, мікрокістозні зміни (рис. 2 Л). Дитину виписано додому у віці 88 днів у задовільному стані (рис. 2 М).

Перше повідомлення про ЛС належить J. J. Huber (1777), а як клінічна та патологічна нозологія ЛС була визначена D. M. Pryce (1946), який описав від'єднану від бронхіального дерева бронхолегеневу масу або кісту, що живилася аномальними системними артеріями. Поняття про ЛС було пізніше розширене R. M. Sade (1974), який визначив спектр ЛС, включаючи набір аномалій від аберантних судин, що живлять секвестровану легеню, до аномальної легеневої тканини без аномальних

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

судин (кіста легені) [25]. В. S. Clements та J. O. Warner (1987) запропонували термін і теорію мальіноскуляції для описання усього спектра легеневих аномалій, згідно з якою, вади легень, зокрема ЛС, є наслідком аномального поєднання чотирьох головних компонентів легені (дихальні шляхи, паренхіма, артерії та вени) [6]. За найпоширенішою теорією, ЛС вважається результатом аномального формування додаткової трахеобронхіальної бруньки від передньої кишки каудальніше від нормальних бруньок між 4 і 8-м тижнем ембріогенезу [6,25].

Загальноприйнятою є класифікація ЛС на внутрішньолегеневий (інтралобарний) та позалегеновий (екстралобарний) типи залежно від покриття вісцеральною плеврою та зв'язком із бронхіальною системою [22,23]. Окремі автори трактують поєднання ВЛС із кістозним ураженням легені в ділянці секвестру як гібридну ЛС, яка характеризується гістологічними ознаками ВКАМ і системним кровопостачанням [7,10]. Такий варіант вади виявлено у 5/18 (27,8%) наших пацієнтів.

Спостерігається велике різноманіття відходження аномальних судин від аорти, які зазвичай проходять всередині легеневої зв'язки. Аберантні судини можуть бути довгими або короткими, одиничними, рідше множинними, мати різний діаметр [24]. Описане артеріальне кровопостачання секвестру від підключичної артерії [16].

Розподіл ЛС на внутрішньолегеневу та позалегенову форми за анатомічними ознаками підтверджується також відмінностями їхніх клінічних характеристик. Більшість ПЛС маніфестує в перші 6 місяців життя і частіше зустрічається у хлопчиків (3–4:1) [26]. Основними клінічними проявами ПЛС є дихальні розлади та порушення годування невдовзі після народження або застійна серцева недостатність у більш старших дітей, а також біль і симптоми запалення [8,9,14]. Існує думка, що вада може лишатися безсимптомною протягом життя або мати рідкісні ускладнення, зокрема, гемоторакс, перекрут та малігнізація [21,28]. ВЛС може маніфестувати в будь-якому віці, проте рідко проявляється до 2-річного віку. Клінічно вада зазвичай проявляється хронічною або рецидивною пневмонією, рідше – серцевою недостатністю, гемофітизом або масивною інтраторакальною кровотечею [21,25]. У найбільшому на сьогодні дослідженні W. Yong та співавторів [29], що включає 2625 пацієнтів із Китаю, більшість пацієнтів мали респіраторні симптоми – кашель, продукцію мокротиння, лихоманку, гемофітиз і біль у грудях,

тоді як у 13% пацієнтів ЛС була випадковою знахідкою без респіраторних симптомів.

У серії пацієнтів, наведеній авторами цієї статті, превалювала ВЛС. Переважна більшість пацієнтів мала симптоматичний перебіг із маніфестацією протягом неонатального періоду першого року життя, переважно за рахунок легеневої кровотечі, гемодинамічних порушень і дихальної недостатності.

Слід наголосити на важливості урахування дисбалансу кровообігу в секвестрі з домінуванням великого артеріального притоку та утрудненням відтоку, особливо коли він відбувається до нижньої порожнистої вени через діафрагму, у бік позитивного тиску в животі. Внаслідок дисбалансу кровообігу в секвестрі порушується гідростатична рівновага за Старлінгом із набряком і збільшенням секвестру, компресією легеневих вен, порушенням лімфатичного відтоку, розвитком гідротораксу, компресією легені та порушенням функції діафрагми.

Природна еволюція ЛС на сьогодні точно не встановлена. Є повідомлення про повну спонтанну інволюцію ЛС [5,20] та безсимптомний перебіг ЛС [1,21,22]. Тому складно надати доказову аргументацію на користь лікування усіх ЛС, особливо тих, що мають безсимптомний перебіг або діагностовані пренатально чи є випадковою знахідкою [4]. Проте відзначено, що пацієнти з пренатальним діагнозом стають більш симптоматичними після першого року життя [28]. Окремі автори утримуються від хірургічного втручання в новонароджених [1,21]. З іншого боку, описані випадки летальності в пацієнтів з ЛС, пов'язані з серцевими ускладненнями (*cor pulmonale*, легенева гіпертензія) [3], свідчать на користь активної хірургічної тактики. Такий підхід рекомендований більшістю авторів, одні з яких рекомендують відкриту або торакоскопічну резекцію в усіх випадках ЛС [3,12–15,17,28,30], зважаючи на невизначеність діагнозу та можливу наявність асоційованих аномалій, зокрема ВКАМ, інші пропонують просту перев'язку аберантної артерії або її емболізацію [4,9]. Останню рекомендують у разі серцевої декомпенсації [8,9,27] як самостійне лікування або в комбінації з резекцією легень.

Висновки

Морфологічними та патофізіологічними особливостями ЛС є сепарація бронхіального сегмента легені, аномальні артеріальне кровопостачання та венозний відтік із порушенням гідростатичної рівноваги та секвестрацією крові.

Клінічний перебіг ЛС варіює від малосимптомного до маніфестного з гемофтизом, кістоутворенням з інфікуванням або напруженням та розвитком респіраторного дистрес-синдрому і залежить від анамомогемодинамічних особливостей прогресування патології.

Комп'ютерна томографія з контрастним підсиленням є високоінформативним методом діагностики з констатацією як артеріального притоку, так і особливостей венозного відтоку. Метод допомагає визначити перебіг патології та тактику її усунення.

Хірургічна корекція ЛС доцільна у міру встановлення діагнозу, бажано в періоді новонародженості. Враховуючи складність патології, особливо в разі наявності супутніх вад, та доцільність ранньої корекції в неонатальному періоді, слід надавати перевагу торакотомному доступу як більш безпечному для послідовного роз'єднання спочатку артеріальної судини, а потім венозної, необхідності атипової сегментарної резекції легені або лобектомії залежно від особливостей секвестру. За наявності супутніх вад потрібно виконувати симультанні операції. У разі наявності асоційованої діафрагмальної грижі доцільною є пластика дефекту аутоперикардом або синтетичною латкою як альтернатива простому зашиванню.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM et al. (1998). Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 179: 884–889.
- Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Hanmin L. (2003). Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg*. 38 (4): 553–555.
- Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. (2001). The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 36 (5): 784–790.
- Brown SC, Dch F, Laat MD, Proesmans M, De Boeck K, Van Raemdonck D, Louw J, Heying R, Cools B, Eyskens B, Gewillig M. (2012). Treatment strategies for pulmonary sequestration in childhood: resection, embolization, observation? *Acta cardiologica*. 67 (6): 629–634.
- Chowdhury M, Samuel M, Ramsay A, Constantinou J, McHugh K, Pierro A. (2004). Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 39 (8): 1273–1275.
- Clements BS, Warner JO. (1987). Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax*. 42 (6): 401–408.
- Conran RM, Stocker JT. (1999). Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2 (5): 454–463.
- Crushell E, Said A, Al-Hassann A, Walsh K. (2002). Occlusion of an aberrant artery to a pulmonary sequestration using a duct occlude. *J Interv Cardiol*. 15: 415–416.
- Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillon Y, Scheinmann P, Lebourgeois M, Brunelle F. (2000). Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatric radiology*. 30 (11): 769–773.
- Durell J, Thakkar H, Gould S, Fowlerb D, Lakhoo K. (2016). Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations. *J Pediatr Surg*. 51 (2): 231–235.
- Felker RE, Tonkin IL. (1990). Imaging in Pulmonary Sequestration. *Am J Roentgenol*. 154 (2): 241–249.
- Genç O, Gürkök S, Dakak M, Gözübüyük A, Özkan M, Çaylak H. (2006). Pulmonary sequestration and surgical treatment. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals*. 14 (1): 3–6.
- Glüer S, Scharf A, Ure B. (2002). Thoracoscopic resection of extralobar sequestration in a neonate. *J Pediatr Surg*. 37 (11): 1629–1631.
- Huang D, Habuding A, Yuan M, Yang G, Cheng K, Luo D, Xu C. (2021). The clinical management of extralobar pulmonary sequestration in children. *Pediatric Pulmonology*. 56 (7): 2322–2327.
- Imakiire T, Obuchi T, Hamanaka W. (2011). Surgical treatment for pulmonary sequestration. *Nippon Kokyuki Geka Gakkai Zasshi*. 25 (6): 595–599.
- Ito F, Asaoka M, Nagai N, Hayakawa F. (2003). Upper thoracic extralobar pulmonary sequestration with anomalous blood supply from the subclavian artery. *J Pediatr Surg*. 38 (4): 626–628.
- Kestenholz PB, Schneider D, Hillinger S, Lardinois D, Wederet W. (2006). Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardio Thorac Surg*. 29 (5): 815–818.
- Krivchenya DU, Rudenko EO, Prytula VP, Benzar IM, Shulzhik II, Goncharenko AV. (2016). Method of diaphragmoplasty using bound pericardial patch in children. Patent 113225 Ukraine, IPC A 61 B 17/00. Bogomolets National Medical University. No 201605548. Bulletin 2. [Кривченя ДЮ, Руденко ЄО, Пригула ВП, Бензар ІМ, Шульжик ІІ, Гончаренко АВ. (2016). Спосіб пластики діафрагми неவில்ним клаптом перикарда у дітей. Патент 113225 Україна, МПК А 61 В 17/00. НМУ імені О. О. Богомольця. №201605548. Бюл. №2].
- Krivchenya, DY, Rudenko YO. (2018). Pulmonary sequestration in children. Postnatal course, diagnosis and surgical treatment. *Surgery of Ukraine*. 1 (65): 80–88. [Кривченя ДЮ, Руденко ЄО. (2018). Секвестрація легень у дітей. Постнатальний перебіг, діагностика та хірургічне лікування. *Хірургія України*. 1 (65): 80–88].
- Lababidi Z, Dyke II PC. (2003). Angiographic demonstration of spontaneous occlusion of systemic arterial supply in pulmonary sequestration. *Pediatr. Cardiol*. 24 (4): 406–408.
- Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. (2005). Asymptomatic congenital lung malformations. *Seminars in pediatric surgery*. 14 (1): 16–33.
- Laberge JM, Puligandla P. (2008). Congenital malformations of the lungs and airways. In *Pediatric Respiratory Medicine*. Taussig LM, Landau LI, eds. Philadelphia: Mosby: 907–942.
- Lo HP, Oldham KT. (2003). Congenital malformations of the lung. In *Newborn Surgery*. London: Arnold: 295–307.
- Makarov AV, Sokur PP, Kutsenok LG. (2007). Pulmonary sequestration blood supply. *Surgery of children's age*. 4 (1,14): 13–19. [Макаров АВ, Сокур ПП, Куценко ЛГ. (2007). Особливості кровопостачання при секвестрації легені. *Хірургія дитячого віку*. 4 (1,14): 13–19].
- Sade RM, Clouse M, Ellis FH. (1974). The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg*. 18 (6): 644–658.
- Tashtoush B, Memarpour R, Gonzalez J, Gleason JB, Hadeet A. (2015). Pulmonary sequestration: a 29 patient case series and review. *Journal of clinical and diagnostic research: JCDR*. 9 (12): AC05–AC08.

Оригінальні дослідження. Торакальна хірургія

27. Tokel K, Boyvat F, Varan B. (2000). Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery. *AJR Am J Roentgenol.* 175: 993–995.
28. Trabalza Marinucci B, Maurizi G, Vanni C, Cardillo G, Poggi C, Pardi V, Inserra A, Rendina EA. (2020). Surgical treatment of pulmonary sequestration in adults and children: long-term results. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery.* 31 (1): 71–77.
29. Yong W, Fan L. (2011). Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 40 (1): e39–e42.
30. Yucel O, Gurkok S, Gozubuyuk A, Caylak H, Sapmaz E, Kavakli K, Dakak M, Gencet O. (2008). Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration. *The Thoracic and cardiovascular surgeon.* 56 (3): 154–157.

Відомості про авторів:

Кривченя Данило Юліанович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця; Лікар хірург дитячий НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел. (044) 236–59–06. <https://orcid.org/0000-0001-6008-9658>.

Руденко Євген Олегович – д.мед.н., доц., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця; лікар хірург дитячий НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел.: (044) 236–59–06. <https://orcid.org/0000-0002-7532-1517>.

Притула Василь Петрович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця; лікар хірург дитячий НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел.: (044) 236–59–06. <https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>.

Хуссейні Саєд Файзулла – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії НМУ імені О. О. Богомольця; лікар хірург дитячий НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел.: (044) 236–59–06. <https://orcid.org/0000-0001-6801-3092>.

Пульжик Ігор Іванович – лікар хірург дитячий НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел.: (044) 236–09–08. <https://orcid.org/0000-0002-5676-2421>.

Стаття надійшла до редакції 04.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

УДК 616–002.3.–07–08.617.55

В. В. Скиба^{1,3,4}, В. Ф. Рибальченко^{2,3}, В. В. Лисиця^{3,4}, Н. В. Войтюк^{1,4}, Дар Ясін Ахмед³

Одвічна проблема хірургії – апендицит: його ускладнення та результати лікування хворих

¹Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

²Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ

³ПВНЗ «Київський медичний університет», Україна

⁴КНП «Київська міська клінічна лікарня №1», Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):43-51; DOI 10.15574/PS.2022.75.43

For citation: Skyba VV, Rybalchenko VF, Lisytsya VV, Voytyuk NV, Dar Yasin Ahmed. (2022). The eternal problem of surgery is appendicitis: of its complications and the results of treatment of patients. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 43-51; DOI 10.15574/PS.2022.75.43.

Мета – поліпшення лікування хворих на апендицит на основі впровадження сучасних методів візуалізації та хірургічних технологій.

Матеріали та методи. У клініці центру хірургії Київської міської клінічної лікарні №1 за 2006–2019 рр. перебувало на лікуванні 30627 хворих, із яких гострий апендицит із різними формами запалення відмічався у 2697 (49,18%) осіб. Вік пацієнтів становив від 16 до 92 років. Пацієнтів чоловічої статі було 1285 (47,65%), жіночої – 1412 (52,35%). Залежно від часу госпіталізації (по роках) хворих поділено на дві групи: контрольна група (2006–2012 рр.) – 1379 (51,13%) пацієнтів; досліджувана група (2013–2019 рр.) – 1318 (48,87%) осіб. Причиною поділу на групи стало застосування в досліджуваній групі сучасних технологій з метою діагностики – візуалізації недуги та вдосконалених методик хірургічного лікування.

Результати. Хірургічний доступ був лапаротомний у 1846 (68,45%) хворих, лапароскопічний – у 851 (31,55%), з яких конверсію проведено у 69 (8,10%). Розташування апендикса: типово – у 692 (25,66%), тазове – у 986 (36,56%), ретроцекальне – у 293 (10,86%), ретроперитоніальне – у 277 (10,27%), підпечінкове – у 228 (8,45%), медіальне – у 221 (8,19%). Вторинний оментит – у 953 (35,33%) хворих. У післяопераційному періоді встановлено ускладнення з боку черевної порожнини у 89 (3,30%) осіб, рани – у 125 (4,63%) пацієнтів. Померло 6 (0,22%) хворих, з яких 4 (0,29%) із 1379 осіб контрольної групи, 2 (0,15%) серед 1318 хворих досліджуваної групи. Ранню спайкову непрохідність відмічено у 18 (0,67%), а в подальшому – у 72 (2,67%) хворих, яку відновлено хірургічним шляхом, а також супутні грижі – у 45 (1,67%).

Висновки. Використання сучасних візуалізаційних і лікувальних технологій дало змогу поліпшити результати та знизити рівень післяопераційної летальності з 0,29% до 0,15% при середньому показнику 0,22%. За результатами дослідження встановлено, що якість життя після лапароскопічної апендектомії статистично значуще ($p < 0,01$) вища, ніж у пацієнтів, прооперованих відкритим методом.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: апендицит, дорослі, підлітки, відкрита та лапароскопічна апендектомія, спайкова непрохідність, грижі.

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

The eternal problem of surgery is appendicitis: of its complications and the results of treatment of patients

V. V. Skyba^{1,3,4}, V. F. Rybalchenko^{2,3}, V. V. Lisytsya^{3,4}, N. V. Voytyuk^{1,4}, Dar Yasin Ahmed³

¹Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

²Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

³Kyiv Medical University, Ukraine

⁴Kyiv Regional Clinical Hospital No.1, Ukraine

Purpose – to improve the treatment of patients with appendicitis on the basis of the introduction of the latest imaging methods and surgical technologies.

Materials and methods. In the clinic of the surgery center of the Kyiv City Clinical Hospital No. 1 from 2006 to 2019, 30,627 patients were treated, of which acute appendicitis with various forms of inflammation in 2697 (49.18%). The age of the patients ranged from 16 to 92 years old. Depending on the time of the hospitalization (by year), the patients were divided into two groups: the control group (2006–2012) – 1379 (51.13%) patients; the studied group (2013–2019) – 1318 (48.87%) patients. The reason for division into groups was the use of modern technologies for diagnostics (visualization) of the disease and improved methods of surgical treatment in the studied group.

Results. Surgical access in 1846 (68.45%) cases was laparotomy, in 851 (31.55%) cases laparoscopic of which 69 (8.10%) cases had a conversion. Appendix location: typical in 692 (25.66%) cases, pelvic in 986 (36.56%) cases, retrocaecal in 293 (10.86%) cases, retroperitoneal in 277 (10.27%) cases, subhepatic in 228 (8.45%) cases, medial in 221 (8.19%) cases. In the postoperative period, complications from the abdominal cavity were established in 89 (3.30%) cases and wounds in 125 (4.63%) cases. 6 patients (0.22%) died, out of 1379 patients of the control group in 4 (0.29%) cases, and among 1318 patients of the study group 2 (0.15%) cases. Early adhesion obstruction in 18 (0.67%) cases, and subsequently the disease was found in 72 (2.67%) patients, which was restored surgically, as well as concomitant hernias in 45 (1.67%) cases.

Conclusions. The use of modern imaging and treatment technologies has improved the results and reduced postoperative mortality from 0.29% to 0.15% with an average of 0.22%. According to the results of the study, it was found that the quality of life after laparoscopic appendectomy is statistically significantly ($p < 0.01$) higher than in patients operated on by the open method.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: appendicitis, adults, adolescents, open and laparoscopic appendectomy, adhesive obstruction, hernias.

На сьогодні гострий апендицит (ГА) та його ускладнення посідають перше місце незалежно від віку у структурі гострих хірургічних захворювань органів черевної порожнини. За даними П. Д. Фоміна і співавт. (2018), в Україні серед гострих хірургічних захворювань органів черевної порожнини ГА становить 89,1%, посідаючи перше місце, а апендектомія – близько 20–30% усіх хірургічних операцій. Післяопераційна летальність у середньому становить 0,15% (0–0,4%) та зумовлена такими факторами: пізньою госпіталізацією – 46,1%; тяжкістю захворювання – 19,7%; технічними помилками під час операції – 5,2%; дефектами післяопераційного лікування – 7,7%; супутніми захворюваннями – 9,3%; пізньою операцією – 5,2% [4,8,9].

Поміж тим, стосовно діагностики та лікувальної тактики при ГА основні концептуальні положення в цілому розроблені. Водночас, враховуючи ургентну ситуацію, діагностика як ГА, так і його ускладнень переважно залишається клінічною. Натомість додаткові методи дослідження, які є інформативними в разі розвитку ускладнень, носять рекомендаційний характер у настановах і протоколах.

Актуальність проблеми зумовлена такими складовими: пізнім (після 24 год) зверненням від початку виникнення абдомінального болю; працездатним

віком пацієнтів; нераціональним застосуванням антибіотиків; і, як наслідок, збільшенням кількості хворих із перфоративними формами, інфільтратами та абсцесами в черевній порожнині.

Інтраабдомінальні інфільтрати і абсцеси становлять 2–29,6% в ургентній хірургії і являють одну з найактуальніших проблем, особливо в осіб працездатного віку, що обумовлює соціальну значущість проблеми, та не мають тенденції до зниження. Поміж тим, соціально-економічні фактори є запорукою пізнього звернення по допомогу, що є причиною формування абсцесів і інфільтратів черевної порожнини у хворих від 20,5% до 25% [4,8,9,13].

Післяопераційні ускладнення є складною проблемою як прогнозування перебігу, так і хірургічного лікування невідкладних недуг органів черевної порожнини. За даними О. S. Balogun та співавт. (2019), їх кількість становить 28,5% з такими ускладненнями, як нагноєння операційної рани – у 18,6%, з її розбіжністю – у 15,2% і інтраабдомінальним абсцесом – у 13,5% хворих [2].

Отже, все вищевикладене підкреслює необхідність подальшого вивчення цієї патології як для прогнозування перебігу хвороби, так і для адекватного хірургічного лікування з метою зменшення кількості післяопераційних ускладнень і летальності.

Таблиця 1

Кількісна характеристика хворих по групах дослідження залежно від форми апендициту

Форма апендициту	Група хворих					
	усього		контрольна (2006–2012 рр.)		досліджувана (2013–2019 рр.)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Простий (катаральний)	68	2,52	41	1,52	27	1,00
Деструктивний без перфорації	939	34,82	493	18,28	446	16,54
Деструктивний з перфорацією апендикса	1218	45,16	606	22,47	612	22,69
Деструктивний з апендикулярним перитонітом	359	13,31	182	6,75	177	6,56
Пухкий апендикулярний інфільтрат	26	0,96	7	0,26	19	0,70
Організований периапендикулярний абсцес	48	1,78	32	1,19	16	0,59
Щільний апендикулярний інфільтрат	39	1,45	18	0,67	21	0,78
Разом	2697	100	1379	51,13	1318	48,87

Мета дослідження – поліпшити лікування хворих на апендицит на основі аналізу результатів і за рахунок впровадження новітніх методів візуалізації та хірургічних технологій.

Матеріали та методи дослідження

У клініці кафедри хірургічних хвороб №1, на базі центру хірургії Київської міської клінічної лікарні №1 за 2006–2019 рр. перебували на лікуванні 30627 хворих, з них 5483 (17,90%) особи госпіталізовані за ургентними показаннями, із яких у 2697 (49,18%) пацієнтів виявлений ГА з різними формами запалення. У 74 (2,74%) пацієнтів деструктивний апендицит мав ускладнення у вигляді первинних пухких інфільтратів та абсцесів. Вік пацієнтів становив від 16 до 92 років. Пацієнтів чоловічої статі було 1285 (47,65%), жіночої – 1412 (52,35%). Залежно від часу госпіталізації (по роках) хворих поділили на дві групи: контрольна група – КГ (2006–2012 рр.) – 1379 (51,13%) пацієнтів; досліджувана група – ДГ (2013–2019 рр.) – 1318 (48,87%) осіб. Причиною поділу на групи стало застосування в ДГ новітніх інноваційних технологій з метою діагностики – візуалізації (комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ), ультразвукове дослідження (УЗД) + кольорове дуплексне картування + еластографія, термометрія передньої черевної стінки) недуги та новітніх загальноновизнаних і вдосконалених методик хірургічного лікування. На момент госпіталізації загальноклінічне та біохімічне обстеження крові та сечі проводили усім (100%) хворим; ректальне та бімануальне дослідження – 467 (17,32%) особам; рентгенологічне дослідження – оглядову рентгенографію органів черевної порожнини у вертикальному та поліпозиційному положенні – 129 (4,78%) хворим. У ДГ (n=1318)

проводили: КТ – 76 (5,77%); УЗД органів черевної порожнини – 235 (17,83%); дослідження стану кровотоку утворення – кольорове дуплексне картування – 96 (7,28%); зсувну еластографію – 83 (6,30%); термометрію передньої черевної стінки – 74 (2,74%) хворим.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Результати дослідження та їх обговорення

Усіх хворих госпіталізували в ургентному порядку. Дослідження терміну госпіталізації засвідчило, що упродовж першої доби госпіталізували 1095 (40,60%) осіб, а після 24 год – 1130 (41,89%) хворих, після 48 год – 472 (17,51%) пацієнтів. Доцільно вказати, що каретою швидкої допомоги доставили 1395 (51,72%) осіб, після огляду сімейного лікаря направили 733 (27,18%) хворих, а самостійно звернулися до приймального відділення через абдомінальний біль 569 (21,1%) пацієнтів. У таблиці 1 наведено кількісну характеристику хворих по групах дослідження залежно від форми апендициту. Блискавичну форму перебігу (3–7 год) недуги від початку запалення (болю) до деструкції і перитоніту встановили у 136 (5,04%) хворих. Усього після 48 год госпіталізували 472 (17,51%) хворих, із яких в КГ – 239 (8,86%), а в ДГ – 233 (8,65%). Форми деструктивного апендициту після 48 год перебігу недуги: деструктивний з апендикулярним перитонітом – у 359 (13,31%) осіб; пухкий апендикулярний інфільтрат – у 26 (0,96%) пацієнтів; організований периапендикулярний абсцес – у 48 (1,78%) хворих; щільний апендикулярний інфільтрат – у 39 (1,45%) осіб. При госпіталізації загальний стан компенсо-

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

ваний у 1007 (37,33%) хворих, субкомпенсований – у 1331 (49,36%) пацієнта, декомпенсований з проявами поліорганної недостатності – у 359 (13,31%) осіб.

На абдомінальний біль скаржилися всі хворі: виражений – 847 (31,40%); нестерпний – 512 (18,98%); пульсуючий – 386 (14,31%); ниючий – 769 (28,51%); незначний – 183 (6,8%) пацієнти. Локалізація болю така: права здухвинна ділянка – 843 (31,26%); права половина живота – 364 (13,49%); права половина та низ живота – 993 (36,82%); вся черевна порожнина – 497 (18,43%) осіб. Вимушене положення на правому боці давало певне полегшення 428 (15,87%) хворим, а у 2269 (84,13%) пацієнтів больовий синдром не залежав від положення. Порушення апетиту мали всі хворі: анорексія – 683 (25,32%); нудота – 362 (13,42%); одноразове блювання – 326 (12,09%); багаторазове – 1091 (40,45%); нестерпне блювання з гикавкою – 235 (8,72%) осіб.

З аналізу симптомів, що вказували на запальний процес у черевній порожнині, встановлено таке. Класичний симптом Кохера з міграцією болю був у 1395 (51,72%) хворих. Натомість 740 (27,44%) осіб на тлі епігастральної фази застосовували антациди та знеболювальні, що дещо нівелювало симптом Кохера. Поміж тим, 562 (20,84%) хворі не могли чітко вказати на симптом, оскільки застосовували планово знеболювальні та протизапальні препарати з причини супутньої патології. Симптоми подразнення очеревини: симптом Щоткіна-Блюмберга був позитивними у 2629 (97,29%) хворих, але різнився за локалізацією запального процесу та поширенням перитоніту, симптом Сітковського був більш вираженим при запальному процесі паростка та очеревини у 1258 (46,64%) осіб, при обмеженому запальному процесі – у 1080 (40,04%) хворих, однак не був чітким при поширеному перитоніті у 359 (13,32%) пацієнтів. Пальпація черевної порожнини дала змогу встановити інфільтративні утворення у 113 (4,19%) хворих, які локалізувалися в 5 зонах із розмірами від $12,46 \pm 2,58 \times 23,27 \pm 1,72$ см з локально вираженою болючістю в центрі та менш вираженим болем по периферії.

Атипову клінічну симптоматику мали 138 (5,12%) хворих: блискавичну форму ГА – 136 (5,04%) осіб, а фульмінуючий (перекручений біля основи та некротичний) паросток – 2 (0,07%) пацієнти. За нашими спостереженнями, така форма мала не стандартно швидкий розвиток від 3 до 7 год від появи перших ознак захворювання, стерту клінічну й лабораторну картини (хаміліон) та анамнестично підходила більше до харчового отруєння або гострого

панкреатиту (після вживання гострої їжі – насіння перцю тощо). Доцільно акцентувати, що це група хворих, які не застосовували протизапальних чи антибактеріальних препаратів. Інструментально за допомогою УЗД органів черевної порожнини, МРТ не виявили структурних змін в паростку, але дані дослідження кровотоку засвідчили його відсутність і наявність вільної рідини в незначному об'ємі по правому фланку. Інтраопераційно виявили гангренозний ГА з місцевими перитонеальними змінами. У цьому випадку виручив досвід, клінічне відчуття та лапароскопія!

Фульмінуючий (перекручений біля основи та некротичний) апендицит, за першою згадкою в медичній літературі Н. Branson, F.R. C.S. Butler (1909), мав місце у 2 (0,07%) хворих. Особливість клінічної картини полягала у відсутності буркотання в правій здухвинній ділянці та локальної болючості.

Загальну підвищену температуру тіла мали всі хворі: субфебрильну (до 38°C) – 356 (13,20%), $t=37,2 \pm 0,61^{\circ}\text{C}$; помірну ($38-39^{\circ}\text{C}$) – 1569 (58,17%), $t=38,8 \pm 0,21^{\circ}\text{C}$; високу ($39-41^{\circ}\text{C}$) – 634 (23,51%), $t=39,7 \pm 0,23^{\circ}\text{C}$, надмірну (понад 41°C) – 138 (5,12%), $t=41,4 \pm 0,12^{\circ}\text{C}$. Термометрію наскірної температури передньої черевної стінки провели 74 (2,74%) хворим безконтактним термометром з інфрачервоним вимірюванням температури та порівняли з аксиллярною, що дало змогу констатувати локальне підвищення температури (локалізації розташування гнійного вогнища черевної порожнини) на $2,05 \pm 0,11^{\circ}\text{C}$ порівняно з іншими зонами передньої черевної стінки та аксиллярною температурою.

Клініко-лабораторні дані. У загальному аналізі крові показники червоної крові такі: $\text{Hb}=120 \pm 3,14$ г/л, $\text{Er}=3,8 \pm 0,32 \times 10^{12}$ – у 834 (30,92%) хворих; $\text{Hb}=100 \pm 2,35$ г/л, $\text{Er}=3,1 \pm 0,12 \times 10^{12}$ – у 759 (28,14%) осіб; $\text{Hb}=90 \pm 2,11$ г/л, $\text{Er}=2,6 \pm 1,21 \times 10^{12}$ – у 612 (22,69%) пацієнтів; $\text{Hb}=80 \pm 1,53$ г/л, $\text{Er}=2,5 \pm 1,12 \times 10^{12}$ – у 492 (18,25%) осіб. Зміни лейкоцитів різнилися залежно від тривалості та гостроти гнійно-запального процесу: $\text{L}=10,5 \pm 2,11 \times 10^9$ – у 468 (17,35%) хворих; $\text{L}=15,2 \pm 2,23 \times 10^9$ – у 401 (14,87%) пацієнта; $\text{L}=20,2 \pm 3,24 \times 10^9$ – у 392 (14,53%) осіб; $\text{L}=25,1 \pm 3,24 \times 10^9$ – у 452 (16,76%) пацієнтів; $\text{L}=30,3 \pm 3,24 \times 10^9$ – у 350 (12,98%) хворих; $\text{L}=35,2 \pm 3,24 \times 10^9$ – у 359 (13,31%) пацієнтів; $\text{L}=40,2 \pm 3,24 \times 10^9$ – у 275 (10,2%) осіб. У всіх хворих встановили збільшення сегментоядерних лейкоцитів – відповідно від $68 \pm 2,29\%$ до $87 \pm 5,24\%$, а також нейтрофілів (паличкоядерних) – від $20,5 \pm 2,51\%$ до $59,3 \pm 2,15\%$.

У ДГ (n=1318) провели: КТ – 76 (5,77%) особам, УЗД органів черевної порожнини – 235 (17,83%) хворим, а дослідження стану кровотоку (інфільтративних утворів) – 96 (7,28%) пацієнтам, зсувну еластографію – 83 (6,30%) хворим. За даними УЗД органів черевної порожнини встановили як основні ознаки інфільтрату в 61 (4,63%) хворого або абсцесу в 174 (13,2%) осіб та характер і поширення інфільтративного процесу. Рентгенологічне дослідження – оглядову рентгенографію органів черевної порожнини у вертикальному та поліпозиційному положенні – виконали 129 (4,78%) хворим за підозрою непрохідності кишечника на тлі перитоніту. Ректальне дослідження було інформативним у 653 (58,25%) із 1121 (41,56%) хворого.

Хірургічне лікування хворих різнилося по групах. У таблиці 2 наведено за результатами оперативного лікування морфологічну характеристику змін апендикса та види апендектомії. Хірургічний доступ був лапаротомний у 1846 (68,45%) хворих, а лапароскопічний – у 851 (31,55%), з яких 69 (8,10%) пацієнтам провели конверсію лапароскопії в лапаротомію. Поміж тим, у КГ з 115 (8,34%) лапароскопій конверсію провели 14 (20,86%) особам, а в ДГ – з 736 (55,84%) лапароскопій 45 (6,11%) хворим. Причинами конверсії були: початок впровадження лапароскопічних технологій у КГ, а також нетипове розташування апендикулярного паростка (підпечінкове – у 13 (0,48%), заочеревинне – у 45 (1,67%), у порожнині малого таза – у 11 (0,51%)). Застосували лапаротомні доступи у 1915 (76,55%) осіб: Волковича-Дьяконова – у 1434 (74,88%); нижньо-серединну лапаротомію – у 341 (17,81%); а з розширенням вище пупка – у 87 (4,54%); поперечний по Ланцу – у 83 (4,33%); правобічний параректальний – у 38 (1,99%); правобічний трансректальний доступ – у 19 (0,99%) хворих.

Візуалізацію зміненого запальним процесом апендикса провели після огляду купола сліпої кишки. Вільне без спайок знаходження апендикулярного паростка встановили у 975 (36,15%) осіб: катаральний апендицит – у 49 (1,82%); деструктивний без перфорації – у 621 (23,02%); деструктивний з перфорацією апендикса – у 305 (11,31%). Натомість у 1722 (63,85%) осіб виявили інфільтративно-абсцедуюче утворення з фібринозно-гнійним (липким) і спайковим процесом у правій здухвинній ділянці. За результатами ревізії виявили таке розташування апендикулярного паростка: типове (права здухвинна ділянка) – у 692 (25,66%); тазове – у 986 (36,56%); ретроцекальне – у 293 (10,86%); ретроперитоніаль-

не – у 277 (10,27%); підпечінкове – у 228 (8,45%), медіальне – у 221 (8,20%) хворого. Вторинний оментит встановили у 953 (35,33%) пацієнтів. Розділення рихлого інфільтративного утворення у 1379 (51,13%) хворих КГ виконали механічним шляхом, тупе пальцеве роз'єднання з використанням моно- та біполярної коагуляції, а при резекції великого чіпця тканини прошили капроном або синтетичним матеріалом, що не розсмоктується. Натомість у ДГ розділення інфільтративно гнійного та спайкового процесу провели за допомогою гідроструменевого скальпеля 237 (8,79%) особам, ультразвукової дисекції (Harmonik) та апарату «LigaSure™» – усім 1318 (100%) пацієнтам. Слід зазначити, що використання апаратів «LigaSure™» та ультразвукової дисекції (Harmonik), як під час лапаротомії, так і під час лапароскопії, дало змогу провести безкровне прецезійне розділення інфільтративно запальних тканин.

Сегментарну резекцію великого чіпця провели 265 (9,83%) особам із причини: гнійно-некротичних змін останнього та інтимного з'єднання як з паростком, так і з очеревиною, а також склеротичних змін, які тріскалися під час мобілізації.

Дренування черевної порожнини виконали 679 (25,17%) хворим, із яких 359 (13,31%) особам із перитонітом апендикулярного походження з міжпетлевими абсцесами та 64 (2,37%) пацієнтам із периапендикулярним абсцесом та абсцедуючим інфільтратом із дренуванням підшкірно-жирової клітковини резиновим випускником, а також 256 (9,49%) хворим із перфоративним апендицитом із причини вираженого фібринозно-гнійного процесу.

При відкритій апендектомії для дренування застосували ПХВ-дренажі у розмірі 6,0–8,0. Обов'язковою умовою дренування черевної порожнини є виведення ПХВ-дренажів через контрапертуру в правій здухвинній ділянці, що явно зменшує кількість нагноєнь післяопераційних ран до 65–70%. Після закінчення операції лапароскопічним доступом постановку ПХВ-дренажної трубки виконали через троакарну трубку в правій здухвинній ділянці. Інтраопераційно санацію черевної порожнини провели фізіологічним розчином, фізіологічним розчином до чистих промивних вод. У ДГ використали двопротічні дренажі, що мають кращий сануючий ефект за рахунок проточного промивання. Програмовані санаційні релапаротомії провели 89 (4,65%) хворим: у КГ – 56 (2,92%); у ДГ – 33 (1,72%) пацієнтам. Програмовані санаційні релапароскопії виконали 21 (2,69%) з 782 хворих. За даними комплексно-

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

Таблиця 2

Морфологічна характеристика змін апендикса та вид апендектомії

Форма апендициту	Група хворих, вид апендектомії									
	усього		контрольна (2006–2012 рр.) n=1379				досліджувана (2013–2019 рр.) n=1318			
			ВА		ЛА		ВА		ЛА	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Простий (катаральний)	68	2,52	38	2,76	3 (1*)	0,22	2	0,15	25 (4*)	1,90
Деструктивний без перфорації	939	34,82	437	31,69	56 (8*)	4,06	88	6,68	358 (16*)	27,16
Деструктивний з перфорацією апендикса	1218	45,16	573	41,55	33 (7*)	2,40	326	24,74	286 (14*)	21,70
Деструктивний з апендикулярним перитонітом	359	13,31	159	11,53	23 (8*)	1,67	123	9,33	54 (12*)	4,09
Пухкий апендикулярний інфільтрат	26	0,96	7	0,50	-		13	0,99	6 (2*)	0,46
Організований периапендикулярний абсцес	48	1,78	32	2,32	-		16	1,21	-	
Щільний апендикулярний інфільтрат	39	1,45	18**	1,30	-		14**	1,06	7**	0,53
Разом	2697	100	1264	91,65	115	8,34	582	44,16	736	55,84

Примітки: ВА – відкрита апендектомія, ЛА – лапароскопічна апендектомія, * – конверсія під час лапароскопічної апендектомії,

** – оперативне лікування після консервативного.

го обстеження при госпіталізації, у 39 (1,45%) хворих встановили щільний без абсцедування апендикулярний інфільтрат та провели поліантибактеріальну, протизапальну, інфузійну терапію з моніторингом УЗД протягом 10 діб (підконтрольно) у стаціонарі. У подальшому упродовж 3 місяців рекомендували спостереження сімейним або лікарем-хірургом поліклініки з УЗД-моніторингом на предмет відсутності абсцедування. Планову апендектомію виконали всім 39 (1,45%) хворим у термін від 3 до 5 місяців.

У ранньому післяопераційному періоді встановили ускладнення з боку черевної порожнини у 89 (3,30%) осіб, післяопераційної рани – у 125 (4,63%) хворих. Ускладнення післяопераційної рани мали такий характер: інфільтрат – у 27 (18,92%); сірома післяопераційної рани – у 59 (12,16%); нагноєння рани – у 39 (4,05%). До ускладнень з боку черевної порожнини у 89 (3,30%) був продовжуваний перитоніт, інтраабдомінальні кровотечі, перфорації кишечника, що потребувало проведення програмованих релапаротомії та релапароскопії.

Незважаючи на поліантибактеріальну та інфузійну терапію, санаційні програмовані релапаротомії, прогресував перитоніт із розвитком тромбозу мезентеріальних судин, а на тлі супутньої патології (цукрового діабету) виник стан поліорганної недо-

статності з летальним наслідком у 6 (0,22%) пацієнтів, з яких у 4 (0,29%) осіб серед 1379 хворих КГ, у 2 (0,15%) хворих серед 1318 пацієнтів ДГ.

За даними моніторингу раннього післяопераційного періоду, ранню спайкову непрохідність встановили у 18 (0,67%) хворих, яка потребувала оперативного лікування. За результатами диспансерного спостереження, спайкову непрохідність кишечника виявили у 72 (2,67%) хворих, яку відновили шляхом лапаротомії у 50 (1,85%) та лапароскопічно у 22 (0,82%) осіб, а також супутні грижі – у 45 (1,67%) пацієнтів. Дослідженням встановили дані, які різнилися залежно від морфологічного стану апендикса: катаральний – у 10 (14,71%); флегмонозний – у 26 (2,77%); гангренозний – у 15 (1,23%); апендикулярний перитоніт – у 21 (5,85%). Залежно від груп хворих патологію встановили у 37 (2,68%) осіб КГ та в 35 (2,66%) пацієнтів ДГ.

Оперативне лікування пахвинних гриж як супутньої патології провели 45 (1,67%) хворим шляхом лапароскопічної герніопластики ТАРР. Поміж тим, цих 45 хворих під час аналізу результатів хірургічного лікування гриж прийняли за 100% у підгрупі. Під час оперативних втручань виявили виражений спайковий процес у правій здухвинній ділянці в 38 (84,4%) пацієнтів, з яких 32 (84,2%) хворим раніше проведена класична відкрита апендектомія, а 6 (15,8%) пацієнтам – лапароскопічна апендектомія. У 7 (15,6%) пацієнтів

Таблиця 3

Показники якості життя хворих із гострим апендицитом залежно від методики оперативного втручання через 3 місяці після операції

Показники якості життя	Група досліджень			
	відкрита апендектомія, n=50		лапароскопічна апендектомія, n=50	
	через 3 міс	через 6 міс	через 3 міс	через 6 міс
Фізичне функціонування (PF)	65,4±3,8	76,5±2,9	81,2±4,2	83,7±4,1
Рольове функціонування, обумовлене фізичним станом (RP)	65,4±2,8	72,7±3,6	81,7±4,3	82,4±4,2
Інтенсивність болю (BP)	61,4±3,7	72,5±3,7	81,3±4,2	82,8±4,1
Загальний стан здоров'я (GH)	63,7±3,2	76,8±3,9	81,2±4,3	83,4±4,4
Життєва активність (VT)	69,4±3,5	74,5±3,7	80,4±4,2	81,2±4,2
Соціальне функціонування (SF)	73,6±3,8	79,8±3,8	86,8±4,1	87,1±3,7
Рольове функціонування, обумовлене емоційним станом (RE)	65,2±3,1	78,8±3,7	84,1±4,2	84,8±4,6
Психічне здоров'я (MH)	71,8±4,1	78,7±3,4	80,1±4,4	81,7±3,2

ентів спайковий процес був виражений слабо або взагалі відсутній, таких пацієнтів прооперували лапароскопічно та в перші 24 год після виникнення абдомінального болю у правій паховій ділянці.

Оцінку якості життя провели серед пацієнтів ДГ відповідно до загального опитувальника якості життя SF-36 через 3 та 6 місяців (табл. 3). До груп дослідження залучили рівноцінних хворих за перебігом недуги. Чим вищим був бал за шкалою опитувальника SF-36, тим відповідно кращими були показники якості життя. Показники кожної шкали варіювали від 0 до 100 балів, де 100 балів означало повне здоров'я.

Найбільша різниця через 6 місяців після апендектомії між пацієнтами, прооперованими відкритим і лапароскопічним методами, відзначається у фізичних показниках якості життя. У цілому, тенденція змін показників якості життя після апендектомії була такою, що найвищими вони були у хворих через 6 місяців у групі лапароскопічної апендектомії, а найнижчими – у групах виконаної відкритої апендектомії. З часом, чим більший строк після операції, тим менш помітними були зміни показників між групами. З аналізу даних виявлено відмінності середнього значення показників якості життя пацієнтів з ГА ($p<0,01$), прооперованих відкритим і лапароскопічним методами.

Отже, виявлено зв'язок впливу вибору методу оперативного лікування на якість життя пацієнтів у післяопераційному періоді, тобто якість життя після лапароскопічної апендектомії статистично значуще ($p<0,01$) вища, ніж у пацієнтів, прооперованих відкритим методом.

Обговорення проблеми доцільно почати з вітчизняних даних. Так П. Д. Фомін і співавт. (2018) звертають увагу, що в Україні гостре запалення апенди-

кулярного паростка становить 20,7 на 10 тис. населення, при цьому в частини хворих у разі пізнього звернення розвивається перитоніт із післяопераційною летальністю до 0,4%, а в наших дослідженнях – 0,22% [4].

У статті Di Saverio та співавт. (2020) вказано, що частота перфорації апендикса коливається у межах 16–40%, із яких у молодших вікових групах вона становить 40–57%, а у пацієнтів віком від 50 років – 55–70%, а в нашому дослідженні – 45,16%. Летальність при гангренозному апендициті дорівнює до 0,6% [11], а в нашому дослідженні – 0,22%. Натомість, О. S. Balogun та співавт. (2019) зазначено, що частота перфорації в дослідженні становила 28,5%, а загальний рівень ускладнень – 43,1%. Авторами вказано, що частими були ранові ускладнення у 18,6%, із яких розбіжність післяопераційної рани була у 15,2% та абсцес порожнини таза – у 13,5% хворих [2], а в наших дослідженнях ускладнення з боку черевної порожнини – у 3,30%, післяопераційної рани – у 4,63%.

Стосовно діагностики за даними D. I. Salomone, Saverio, Mauro, Podda (2020) на сьогодні відводиться значна роль діагностичній візуалізації апендициту: УЗД, КТ та МРТ, що є важливим моментом у діагностиці недуги [11], які є дороговартісними. Натомість В. Ф. Рибальченко, Ю. Г. Демиденко (2018, 2020) запровадили вимірювання температури передньої черевної стінки інфрачервоним термометром при обстеженні хворих на інтраабдомінальні інфільтрати і абсцеси та розробили «Термометричну панель передньої черевної стінки та прогностичний аксілярно-абдомінальний коефіцієнт». Власне метод є інформативним та ефективним як для діагностування, так і для прогнозування післяопераційного перебігу недуги, не потребує фінансових внесків і може проводи-

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

тися в приймальному відділенні черговим хірургом. D. I. Salomone, Saverio (2020) акцентовано, що кишкова непрохідність становить до 11,1% [11], а в нашому дослідженні рання спайкова непрохідність виявлена у 0,67%, а у віддаленому періоді – у 2,67%.

На сьогодні сучасним є використання критеріїв візуалізації спектрального доплера, пікової систолічної швидкості (PSV) та резистивного індексу (RI) для підвищення точності діагностики ГА. За даними Tahereh Bakhshandeh та співавт. (2022), апендицит підтверджено за допомогою спектрального доплера у 62,5% і відхилено у 37,5%. Дискримінаційний RI $\geq 0,49$ показав високу чутливість (90,5%) і низьку специфічність (86%), а дискримінаційний PSV $\geq 9,6$ см/с мав високу специфічність (94,7%) і чутливість (94,7%) щодо апендициту [1]. Натомість Nikhil Madhuripan та співавт. (2020) дослідили градієнтну компресійну сонографію та встановили, що збільшення максимального зовнішнього діаметра апендикулярного паростка >8 мм майже завжди вказує на апендицит [6]. За власними результатами, дані градієнтної компресійної сонографії з урахуванням розмірів і спектрального доплера вказали на недугу у 53,6%, як підґрунтя до подальшої роботи.

У доступній літературі описано один випадок блискавичного (фульмінуючого) апендициту. Так, за даними H. Branson, F.R. C.S. Butler (1909), блискавичний (фульмінуючий) апендицит мав місце у 2 пацієнтів, що проявлявся клінічно абдомінальним болем незначної сили у правій здухвинній ділянці, а також відсутністю перистальтики сліпої кишки через 4,5 год після вживання їжі або від 7 год після останнього вживання їжі, що відповідало даним Herts. На думку авторів, відсутність звуків перистальтики сліпої кишки є значущою і вказує на ймовірність того, що ілеоцекальний сфінктер знаходиться в тонічному скороченні внаслідок завороту апендикса та ішемії, а в подальшому – на наростання болю за рахунок подразнення внутрішньочеревним вмістом (локальний перитоніт), а при лапаротомії виявлено заворот апендикса, розташованого вільно в черевній порожнині по передній поверхні сліпої кишки, а в нашому спостереженні встановлено у 0,15% [3].

Для розділення інфільтративно-запального та абсцедуючого утворення В. В. Скиба і співавт. (2017) використовували гідроструменевий скальпель, який дав змогу проводити операцію без пошкодження серозної оболонки (безкровно) і отримати кращі ранні та віддалені результати [13]. Натомість грижі встановлено в 1,67% пацієнтів, яким проведено лікування з використанням сучасних технологій [7].

За даними дослідження S. Massimo та співавт. (2017), що охоплювало 4553 пацієнтів, які мали внутрішньочеревну інфекцію й отримували антибактеріальну терапію, загальна летальність становила до 9,2% [12].

Незважаючи на певні досягнення, проблема вчасної діагностики та ґрунтового обстеження і хірургічного лікування залишається не вирішеною з соціально-економічних причин.

Висновки

За результатами обстеження 2697 хворих з абдомінальним болем та змінами в апендикулярному паростку виявлено такі форми апендициту: простий (катаральний) – у 68 (2,52%); деструктивний без перфорації – у 939 (34,82%); деструктивний з перфорацією апендикса – у 1218 (45,16%); деструктивний з апендикулярним перитонітом – у 359 (13,31%); пухкий апендикулярний інфільтрат – у 26 (0,96%); організований периапендикулярний абсцес – у 48 (1,78%); щільний апендикулярний інфільтрат – у 39 (1,45%).

Візуалізаційні методи верифікації апендициту – УЗД, доплерографія та еластографія, КТ, термометрія передньої черевної стінки – є високоінформативними методами верифікації недуги. Ректальне дослідження було інформативним у 653 (58,25%) з 1121 (41,56%) хворого.

Хірургічне лікування різнилося по групах дослідження. Так, у КГ з 1379 (51,13%) хворих прооперовано відкритим методом 1264 (91,65%) пацієнти, лапароскопічно – 116 (8,35%), а конверсію проведено 24 (20,68%) особам. У ДГ з 1318 (48,87%) хворих прооперовано відкритим методом 582 (44,16%) особи, лапароскопічно – 736 (55,84%), а конверсію проведено 48 (4,20%) пацієнтам. Використання новітніх технологій у 1318 (48,87%) хворих ДГ – гідроструменевий скальпель (з метою розділення інфільтративно-гнійного та спайкового процесу) та апарату «LigaSure™», ультразвукової дисекції (Harmonik) – забезпечило кращі результати в ранньому та віддаленому післяопераційному періодах.

Післяопераційні ускладнення діагностовано у 214 (7,93%) хворих: із боку черевної порожнини – у 89 (3,30%); післяопераційної рани – у 125 (4,63%). Ускладнення післяопераційної рани виявлено такі: інфільтрат – у 27 (18,92%); сірому післяопераційної рани – у 59 (12,16%); нагноєння рани – у 39 (4,05%). До ускладнень із боку черевної порожнини у 89 (3,30%) осіб був продовжуваний перитоніт, що потребував проведення програмованих релапаротомій та релапароскопій.

Використання новітніх візуалізаційних і лікувальних технологій дало змогу поліпшити результати та знизити післяопераційну летальність з 0,29% до 0,15% при середньому показнику 0,22%. За результатами дослідження встановлено, що якість життя після лапароскопічної апендектомії статистично значуще ($p < 0,01$) вища, ніж у пацієнтів, прооперованих відкритим методом.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Bakhshandeh T, Maleknejad A, Sargolzaie N, Mashhadi A, Zadehmir M. (2022). The utility of spectral Doppler evaluation of acute appendicitis. *Emerg Radiol*. doi: 10.1007/s10140-021-02010-4.
2. Balogun OS, Osinowo A, Afolayan M, Olajide T, Lawal A, Adesanya A. (2019). Acute Perforated Appendicitis in Adults: Management and Complications in Lagos, Nigeria. *Ann Afr Med*. 18 (1): 36–41. doi: 10.4103/aam.aam_11_18. PMC6380116.
3. Branson H, Butler FRCS. (1909). Fulminating appendicitis. *Br Med J*. 2: 1273. doi: 10.1136/bmj.2.2548.1273.
4. Fomin PD, Usenko OYu, Bereznitskyi YaS. (2018). Nevidkladna khirurgiia orhaniv cherevnoi porozhnyny (standarty orhanizatsii ta profesiino oriientovani alhorytmy nadannia medychnoi dopomohy). K.: Biblioteka «Zdorov'ia Ukrainy»: 354. [Фомін ПД, Усенко ОЮ, Березницький ЯС. (2018). Невідкладна хірургія органів черевної порожнини (стандарти організації та професійно орієнтовані алгоритми надання медичної допомоги). К.: Бібліотека «Здоров'я України»: 354].
5. Livingston EH, Woodward WA, Sarosi GA et al. (2007). Disconnect between incidence of nonperforated and perforated appendicitis: implications for pathophysiology and management. *Ann Surg*. 245 (6): 886–892. doi: 10.1097/01.sla.0000256391.05233.aa.
6. Madhuripan N, Jawahar A, Jeffrey RB, Olcott EW. (2020). The Borderline-Size Appendix: Grayscale, Color Doppler, and Spectral Doppler Findings That Improve Specificity for the Sonographic Diagnosis of Acute Appendicitis. *Ultrasound Q*. 36 (4): 314–320. doi: 10.1097/RUQ.0000000000000536.
7. Molina V, Escobar L, Ballester E, Medrano R. (2021). Laparoscopic TAPP for strangulated right obturator hernia. *Cir Esp (Engl Ed)*. S2173–5077 (21) 00179–4. doi: 10.1016/j.cir.2021.04.020.
8. Rusak PS, Tolstanov OK, Rybalchenko VF, Stakhov VV, Voloshyn YL. (2020). Problematic issues of diagnosis and treatment of acute appendicitis in children. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 3 (68): 28–36. [Русак ПС, Толстанов ОК, Рибальченко ВФ, Стахов ВВ, Волошин ЮЛ. (2020). Проблемні питання діагностики та лікування гострого апендициту у дітей. *Хірургія дитячого віку*. 3 (68): 28–36]. doi: 10.15574/PS.2020.68.28.
9. Rybalchenko VF. (2013). Analiz roboty dytiachoi khirurgichnoi sluzhby Ukrainy u 2012 rotsi. *Khirurgiia dytiachoho viku*. 3 (40): 24–33. [Рибальченко ВФ. (2013). Аналіз роботи дитячої хірургічної служби України у 2012 році. *Хірургія дитячого віку*. 3 (40): 24–33].
10. Sallinen V, Akl EA, You JJ, Agarwal A, Shoucair S, Vandvik PO et al. (2016). Meta-analysis of antibiotics versus appendectomy for non-perforated acute appendicitis. *Br J Surg*. 103 (6): 656–667. doi: 10.1002/bjs.10147.
11. Salomone DI, Saverio, Mauro Podda, Fausto Catena. (2020). Diagnosis and treatment of acute appendicitis: 2020 update of the WSES Jerusalem guidelines. *World Journal of Emergency Surgery*. 15: 27. URL: <https://wj.es.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13017-020-00306-3>.
12. Sartelli M, Chichom-Mefire A, Catena F. (2017). The management of intra-abdominal infections from a global perspective: 2017 WSES guidelines for management of intra-abdominal infections. *World Journal of Emergency Surgery*. 12 (29): 36.
13. Skiba VV, Rybalchenko VF, Ivanko OV, Zinchuk AG, Badakh VM, Bocharov VP. (2017). The surgical treatment of an abdominal cavity infiltrations among adolescents using jet hydro scalpel. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 1 (54): 32–38. [Скиба ВВ, Рибальченко ВФ, Іванько ОВ, Зінчук ОГ, Бадах ВМ, Бочаров ВП. (2017). Хірургічне лікування інфільтратів черевної порожнини у підлітків з використанням струменевого гідроскальпеля. *Хірургія дитячого віку*. 1 (54): 32–38]. doi: 10.15574/PS.2017.54.32.

Відомості про авторів:

Скиба Володимир Вікторович – д.мед.н., академік АНВШ, проф., директор «Центру хірургії» КНП «Київська міська клінічна лікарня №1», зав. каф. хірургічних хвороб №1 ПВНЗ «Київський медичний університет», зав. каф. хірургії, анестезіології та інтенсивної терапії ІПО НМУ імені О. О. Богомольця, засл. діяч науки і техніки України, Лауреат державної премії України в галузі науки і техніки. Адреса: м. Київ, Харківське шосе, 121. <https://orcid.org/0000-0002-7681-4217>.

Рибальченко Василь Федорович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НУОЗ України імені П. Л. Шупика, проф. каф. хірургічних хвороб №1 ПВНЗ «Київський медичний університет». Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-1872-6948>.

Лисиця Василь Вікторович – асистент каф. хірургічних хвороб №1 ПВНЗ «Київський медичний університет», КНП «Київська міська клінічна лікарня №1». Адреса: м. Київ, Харківське шосе, 121. <https://orcid.org/0000-0001-5995-7251>.

Войтюк Наталія Вікторівна – асистент каф. хірургії, анестезіології та інтенсивної терапії ІПО НМУ імені О. О. Богомольця. Адреса: м. Київ, Харківське шосе, 121. <https://orcid.org/0000-0002-6821-1707>.

Дар Ясін Ахмед – дисертант каф. хірургічних хвороб №1 ПВНЗ «Київський медичний університет», КНП «Київська міська клінічна лікарня №1». Адреса: м. Київ, Харківське шосе, 121. <https://orcid.org/0000-0002-2353-238X>.

Стаття надійшла до редакції 31.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

В. Ф. Рибальченко^{1,3}, П. С. Русак^{1,2}, Р. М. Борис⁴, С. А. Брагинська³, Б. С. Рінзберг³,
Д. С. Мамонтов³

Травма прямої, товстої кишки та промежини в дітей

¹Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ

²КНП «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня» Житомирської обласної ради, Україна

³КНП «Київська міська дитяча клінічна лікарня №1», Україна

⁴ПВНЗ «Київський медичний університет», Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):52-59; DOI 10.15574/PS.2022.75.52

For citation: Rybalchenko VF, Rusak PS, Braginskaya SA, Rinzberg BS, Mamontov DS, Boris RM. (2022). Injury of the recta and colon and perine in children. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 52-59; doi 10.15574/PS.2022.75.52.

Мета – поліпшити лікування дітей з травматичним пошкодженням прямої кишки, промежини та кишечника.

Матеріали та методи. У клініці кафедри дитячої хірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика за 30 років перебували на лікуванні 9 дітей з травматичними пошкодженнями прямої кишки, промежини та товстої кишки. Вік хворих становив від 1,5 року до 16 років. Хворих жіночої статі було 2 (22,23%), а чоловічої – 7 (77,77%).

Результати. Встановлено, що серед 9 хворих, які мали пошкодження прямої кишки, супутнє пошкодження низхідної кишки відмічено в 1 (11,11%), сигмоподібної – в 1 (11,11%), проникаючі в черевну порожнину – у 3 (33,33%), сечовий міхур – в 1 (11,11%), піхви – у 2 (22,22%) дітей. Натомість в 1 (11,11%) пацієнта констатовано травматичне пошкодження стінки прямої кишки. Отже, серед 9 хворих стому використано у 8 (88,89%) випадках, із яких у 3 (33,33%) пацієнтів первинно накладено двостовольну стому, яка потребувала відключення дистальної кишки. Первинно реконструктивні операції проведено 8 (88,89%) хворим, а в 1 (11,11%) випадку – з відстрочкою на 2 тижні з причини запального процесу при розриві прямої кишки та піхви у 1,5-річної дитини. За даними власних досліджень, використання підвісної чи роздільної стоми на шпорі не є ефективним методом відключення пошкодженої як товстої, так і прямої кишки від вмісту. Травматичне пошкодження прямої кишки та піхви з розривом сфінктерного апарату встановлено у 2 (22,22%) хворих. Спайкову непрохідність виявлено в 1 (11,11%) дитини. Усі хворі одужали та виписані з клініки.

Висновки. Візуалізація обсягу пошкодження має бути повноцінною та проводитися під загальним знеболюванням в умовах операційної. Хірургічне лікування травматичного пошкодження промежини прямої та товстої кишки потребує індивідуального підходу і має бути поетапним: накладення роздільної чи кінцевої колостоми, а також реконструктивно-відновна операція промежини, сфінктерного апарату з обов'язковою електроміоідентифікацією сфінктерного апарату. Лікування хворих із пошкодженням промежини внаслідок сексуального насильства потребує психологічної та соціальної реабілітації.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, травма, пряма кишка, промежина піхва, товста кишка.

Injury of the recta and colon and perine in children

V. F. Rybalchenko^{1,3}, P. S. Rusak^{1,2}, R. M. Boris⁴, S. A. Braginskaya³, B. S. Rinzberg³, D. S. Mamontov³

¹Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

²Zhytomyr Regional Children's Clinical Hospital, Ukraine

³Kyiv Regional Clinical Hospital №. 1, Ukraine

⁴Kyiv Medical University, Ukraine

Purpose – to improve the treatment of children with traumatic injuries of the rectum, perineum and intestines.

Materials and methods. In the clinic of the Department of Pediatric Surgery of the Shupyk National Healthcare University of Ukraine for 30 years, 9 children with traumatic injuries of the rectum, perineum and colon were treated. The age of the patients ranged from 1.5 to 16 years. There were 2 female patients (22.23%) and 7 male patients (77.77%).

Results. The study found that among 9 patients who had damage to the rectum, concomitant damage to the descending colon in 1 (11.11%), sigmoid in 1 (11.11%), penetrating into the abdominal cavity in 3 (33.33%), urinary bladder in 1 (11.11%), vagina in 2 (22.22%). In 1 (11.11%) patient, a traumatic injury to the rectal wall was noted. Thus, among 9 patients fatigue was used in 8 (88.89%) children, of which in 3 (33.33%) double-barreled fatigue was initially imposed, requiring the distal colon to be turned off. Primary reconstructive surgeries were performed in 8 (88.89%) patients, and in 1 (11.11%) child with a delay of 2 weeks due to an inflammatory process in the rupture of the rectum and vagina in a 1.5-year-old child. Our own research has shown that the use of suspended or split fatigue on a spur is not an effective method of disconnecting the injured both colon and rectum from the contents. Traumatic damage to the rectum and vagina with rupture of the sphincter apparatus was found in 2 (22.22%) patients. Adhesive obstruction was found in 1 (11.11%) patient. All patients were discharged from the clinic.

Conclusions. Visualization of the damage volume should be complete and performed under general anesthesia in the operating room. Surgical treatment of traumatic damage to the perineum of the rectum and colon requires an individual and should be phased: the imposition of a separate or final colostomy, as well as reconstructive and restorative surgery of the perineum, sphincter apparatus with mandatory electromyoidentification of the sphincter apparatus. Treatment of patients with perineal injury due to sexual abuse requires psychological and social rehabilitation.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: children, trauma, rectum, perineum, vagina, colon.

Травма прямої кишки зустрічається близько в 1–5% випадках та збільшується до 6,6% при переломах кісток таза, а при пораненнях сідничної ділянці досягає 19%. У структурі всіх пошкоджень товстої кишки питома вага прямої кишки коливається від 48–58% до 40%. Внутрішньочеревні пошкодження прямої кишки діагностуються у 37–44,5% потерпілих, а позаочеревні – у 55,5–57,5%. Поміж тим, це всі дані лікування в дорослих стаціонарах.

Стосовно дітей є тільки поодинокі клінічні спостереження. У статті Е. Р. Нут (2004) зазначено, що за 11 років виявлено 53 дитини з проникаючим колоректальним пораненням. Вогнепальні поранення встановлено у 89% дітей. Товста кишка пошкоджена у 83% (n=44) хворих, а пряма – у 17% (n=9) хворих. З колостоמוю проведено лікування всіх (9) пошкоджень прямої кишки та ободової кишки (11) [10].

У дослідженні В. Ф. Рибальченка та співавт. (2016) описано випадок травматичного розриву задньої стінки піхви, передньої стінки прямої кишки і сфінктерного апарату промежини в дитини 1 року та 2 місяців унаслідок згвалтування. Одування наступило після трьох операцій [14].

Про рідкість недуги вказано в роботі А. Є. Соловйова (2019), який за 30 років спостерігав 6 дітей з тяжкими пошкодженнями прямої кишки та анусу

віком від 3 до 18 років, із яких: 2 дівчинки віком 3 і 6 років були згвалтовані та мали пошкодження не тільки промежини і піхви, але й піхво-прямокишкової перегородки, прямої кишки та сфінктера; 3 дитини – унаслідок дорожньо-транспортних пригод, 2 з них загинули внаслідок черепно-мозкової травми; в 1 дитини – травма внаслідок невдало сформованого сфінктерного апарату під час операції на промежині. У цілому летальність становила 33,33% 2 з 6 пацієнтів [19].

Так, за даними А. М. Ерастова (2016), пошкодження прямої кишки в мирний час характеризуються великою різноманітністю причинних факторів і належать до тяжких механічних пошкоджень у 11,5% випадків. Позаочеревні пошкодження прямої кишки зустрічаються у 70,0% випадків, внутрішньочеревні – у 30,0%. Ізольовані пошкодження прямої кишки становлять 61,5%, множинні – 14,9%, поєднані пошкодження – 17,7%. Ускладнення при пошкодженнях прямої кишки становлять 51,0%. Основними причинами летальних наслідків при пошкодженнях прямої кишки є: тяжка поєднана травма, гостра крововтрата та розвиток поліорганної недостатності. Рівень летальності при пошкодженнях прямої кишки на сьогодні становить до 6,0% [8].

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

У клінічному спостереженні Е. А. Ameh (2000) описано 7 дітей до 12-річного віку: 4 дівчинки та 3 хлопчики з травматичними пошкодженнями прямої кишки та (у дівчаток) піхви. Із 7 дітей 4 пацієнти отримали поранення та тупі травми, а 3 – проникаючі. У 5 пацієнтів були поранення прямої кишки. Розриви піхви усунені у 3 дівчаток. У 3 пацієнтів були ранові інфекції. Одна дівчинка померла від перитоніту, що становить 14,28% [2].

Отже, вищезазначене підкреслює необхідність подальшого дослідження проблеми травматичного пошкодження прямої кишки та промежини для зменшення кількості післяопераційних ускладнень і летальності.

Мета дослідження – поліпшити лікування дітей з травматичним пошкодженням прямої кишки, промежини та кишечника на основі аналізу власного досвіду й літературних даних.

Матеріали та методи дослідження

У клініці кафедри дитячої хірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика за 30 років перебувало на лікуванні 9 дітей з травматичними пошкодженнями прямої кишки, промежини та товстої кишки. Вік хворих становив від 1,5 року до 16 років. Середній вік – $5,0 \pm 1,2$ року. Хворих жіночої статі було 2 (22,23%), а чоловічої – 7 (77,77%). На момент госпіталізації проведено загальноклінічне та біохімічне обстеження крові та сечі 100% хворих. Рентгенологічне дослідження – оглядову рентгенографію органів черевної порожнини у вертикальному положенні – виконано всім (100%) хворим, ультразвукове дослідження черевної порожнини та нирок – 7 (77,77%). Ректальне дослідження проведено всім (100%) хворим під наркозом.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Результати дослідження та їх обговорення

Усі хворі госпіталізовані в ургентному порядку впродовж перших 12 год від моменту отримання травми.

Враховуючи невелику кількість пацієнтів, зупинимося на кожному з них.

1. Хлопчик віком 13 років впав на сторонній предмет та отримав дотичне пошкодження прямої кишки й наскрізне низхідної товстої кишки. На момент госпіталізації мав клініку перитоніту. Хірургічним

шляхом ушито пошкодження прямої та низхідної кишки і накладено двостовольну стому. Від 3-го дня констатовано закид кишкового вмісту з проксимальної в дистальну. Проведено реколостомію з відключенням дистальної стоми. Рана низхідної та прямої кишки загоїлася за даними контрастного дослідження через 2 місяці. Стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

2. Хлопчик віком 12 років впав на сторонній предмет й отримав дотичне пошкодження прямої кишки та наскрізне сигмоподібної кишки. На момент госпіталізації мав клініку перитоніту. Хірургічним шляхом усунуто пошкодження прямої та сигмоподібної кишки і накладено роздільну двостовольну стому. Від 4-го дня констатовано закид кишкового вмісту в дистальну стому. Проведено відключення дистальної стоми. За даними контрастного дослідження, через 1,5 місяця рана сигмоподібної та прямої кишки загоїлась. Товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

3. Хлопчик віком 6 років впав на сторонній предмет й отримав дотичне пошкодження стінки прямої кишки та наскрізне в черевну порожнину. На момент госпіталізації мав клініку локалізованого перитоніту. Хірургічним шляхом усунуто дотичне пошкодження прямої та дефект у черевній порожнині й накладено кінцеву стому. За даними контрастного дослідження, через 1,5 місяця проникаюча рана в черевну порожнину та прямої кишки загоїлася. Товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

4. Дівчинка віком 6 років унаслідок з'валтування отримала травматичний розрив прямої кишки та піхви. На першому етапі накладено кінцеву сигмостому та проведено пластику прямої кишки, сфінктерного апарату та піхви. Через 2 місяці проведено ректороманоскопію, рани загоїлись, товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

5. Хлопчик віком 15 років впав на сторонній предмет й отримав дотичне пошкодження стінки прямої кишки та наскрізне в черевну порожнину. На момент госпіталізації мав клініку локалізованого перитоніту. Хірургічним шляхом усунуто дотичне пошкодження стінки прямої та дефект у черевній порожнині та накладено кінцеву стому. За даними контрастного дослідження, через 2 місяці проникаюча рана в черевну порожнину та прямої кишки загоїлась. Товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

6. Хлопчик віком 12 років впав на сторонній предмет й отримав дотичне пошкодження стінки прямої

кишки до 1 см. При ревізії рановий канал мав дотичний хід, без проникнення в параректальну клітковину та сфінктерний апарат. Накладено шви, рану дреновано. Упродовж 6 днів рана загоїлась, дренаж видалено.

7. Дівчинка віком 1,5 року унаслідок згвалтування отримала травматичний розрив прямої кишки та піхви. На першому етапі накладено підвісну сігмостому та туалет травматичного пошкодження. Від 3-го дня констатовано закид кишкового вмісту з проксимальної в дистальну, а тому проведено рекостомію з відключенням дистальної стоми. У подальшому проведено пластику прямої кишки, сфінктерного апарату та піхви. Через 1,5 місяці проведено ректороманоскопію та встановлено, що рани загоїлись, товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

8. Хлопчик віком 14 років, з'їжджаючи на санчатах із гори, впав із них та при подальшому спуску наштовхнувся на смугу санчат й отримав дотичне та проникаюче пошкодження прямої кишки й наскрізне сечового міхура. На момент госпіталізації мав клініку перитоніту з причини затікання сечі та калу в перивезикальну клітковину. Накладено кінцеву стому на низхідну кишку, а дистальну – закрито. Хірургічним шляхом усунуто пошкодження прямої кишки та сечового міхура з накладенням епіцистостоми та дронування паравезикальної клітковини. За даними контрастного дослідження, через 1 місяць рана сечового міхура загоїлась, відновилося фізіологічне сечовипускання. Ендоскопічне дослідження прямої кишки – рана загоїлась. Товстокишкову стому закрито шляхом накладення прямого анастомозу кінець у кінець.

9. Хлопчик віком 13 років впав на сторонній предмет й отримав проникаюче пошкодження стінки прямої кишки та наскрізне в черевну порожнину. На момент госпіталізації мав клініку локалізованого перитоніту. Хірургічним шляхом усунуто дефект у черевній порожнині та накладено кінцеву стому. Проникаюче пошкодження стінки прямої кишки ушито окремими швами, шви на сфінктер і дронування ранового каналу. За даними ендоскопічного дослідження, через 1 місяць проникаюча рана в черевну порожнину та прямої кишки загоїлась. Через 1 місяць дитину госпіталізовано з клінікою спайкової непрохідності. Проведено операцію розділення спайок із накладенням прямого анастомозу кінець у кінець.

Установлено, що серед 9 хворих, які мали пошкодження прямої кишки, супутнє пошкодження низхідної кишки було в 1 (11,11%), сигмоподібної –

в 1 (11,11%), проникаючі в черевну порожнину – у 3 (33,33%), сечовий міхур – в 1, піхви – у 2 (22,22%) дітей. Натомість в 1 (11,11%) пацієнта констатовано травматичне пошкодження стінки прямої кишки. Отже, серед 9 хворих у лікуванні травматичного пошкодження прямої кишки, промежини та кишечника стоми використано у 8 (88,89%) дітей, із яких у 3 (33,33%) осіб первинно накладено двоствольну стому, яка потребувала переведення її в кінцеву шляхом відключення дистальної кишки. Первинно реконструктивні операції проведено 8 (88,89%) дітям, а в 1 (11,11%) випадку – з відстрочкою на 2 тижні з причини запального процесу при розриві прямої кишки та піхви в 1,5 річної дитини. За результатами власних досліджень, використання підвісної або роздільної стоми на шпорі не є ефективним методом відключення пошкодженої як товстої, так і прямої кишки від накопичення вмісту. Травматичне пошкодження прямої кишки та піхви з розривом сфінктерного апарату встановлено у 2 (22,22%) хворих. На етапі лікування спайкову непрохідність виявлено в 1 (11,11%) хворого. Усі хворі одужали та виписані з клініки.

Поєднаних пошкоджень не встановлено, а виявлено ізольоване пошкодження слизової, підслизової. У такому разі проводять ревізію рани, накладення швів і дронування, призначають антибактеріальну терапію, місцеве лікування.

Встановлено проникаюче пошкодження в черевну порожнину або інші органи. За такої ситуації проводять діагностичну лапароскопію, а за результатами визначають тактику лікування. Відключення дистальних відділів кишечника проводять шляхом накладення кишкової стоми (якщо двоствольна, то роздільна з відстанню між стомами 5 см для накладання калоприймача, а зручнішою є одноствольна кінцева колостома на привідну кишку). Накладення підвісних стом не є доцільним. Водночас із ревізією черевної порожнини та ушиванням пошкоджень виконують корекцію пошкоджень із накладенням швів, дронування пошкоджених просторів. На завершення операції проводять туалет відвідної кишки від вмісту, призначають антибактеріальну терапію, місцеве лікування. Візуальний огляд – через 1–1,5 міс, контрастне дослідження, а також закриття стоми. У подальшому діти перебувають під наглядом хірурга.

На сьогодні немає фундаментальних робіт стосовно травматичного пошкодження прямої кишки в дітей, а тому більшість стандартів запозичені з дорослої хірургії. Пошкодження прямої кишки та промежини в дітей усіх вікових груп є складною про-

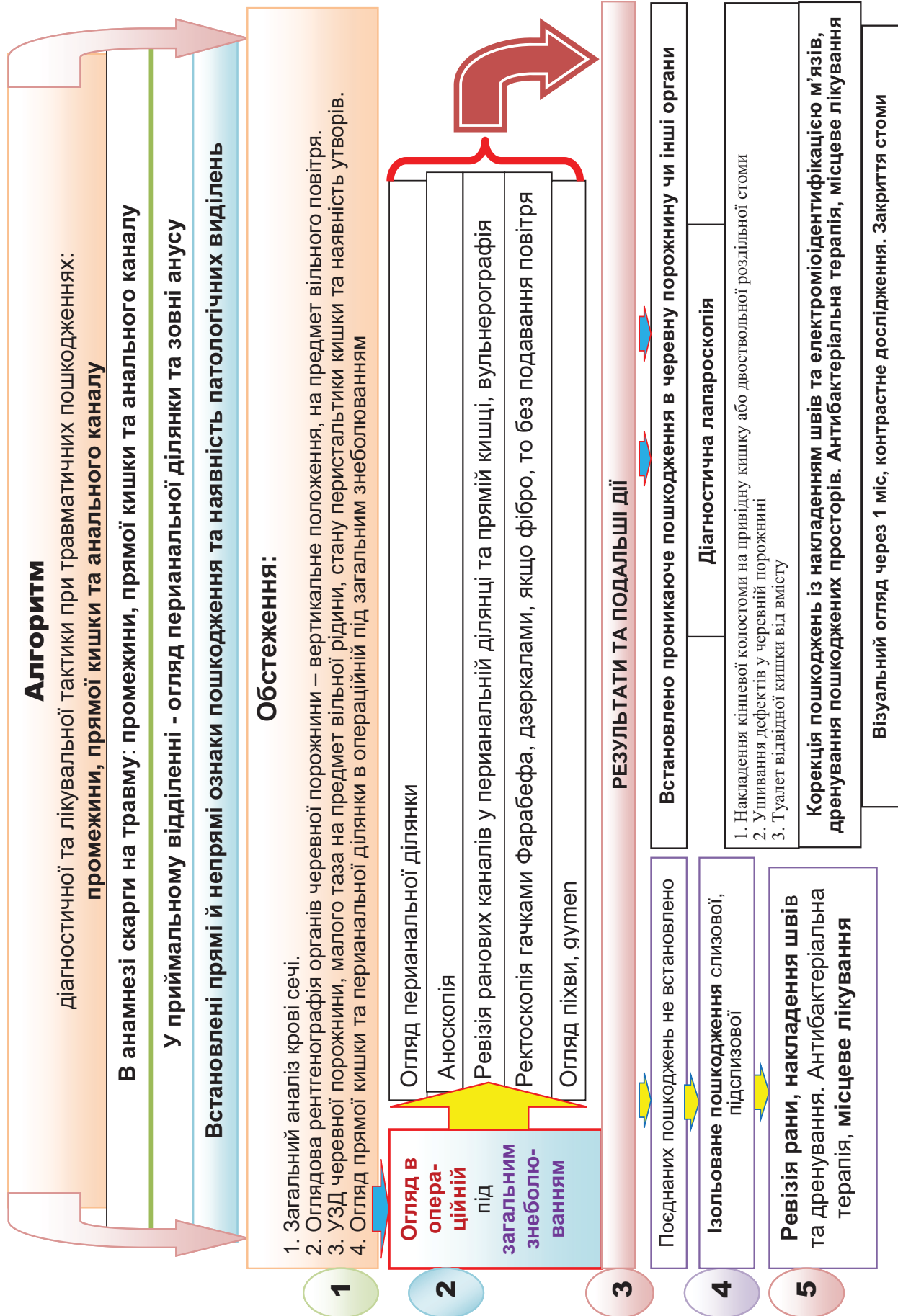


Рис. Алгоритм діагностичної та лікувальної тактики при травматичних пошкодженнях промежини, прямої кишки та анального каналу

блемою з декількох причин. По-перше, діти бояться в більшості випадків розповідати подробиці трагедії, оскільки можуть очікувати покарання від батьків; по-друге, здебільшого діти жіночої статі соромляться огляду, що не дає змоги провести повноцінний огляд; по-третє, дітей усіх вікових груп доцільно оглядати тільки під наркозом; по-четверте, через глибокі інфіковані пошкодження існує висока ймовірність розвитку гнійно-запальних процесів у порожнині малого таза та перитоніту; по-п'яте, через пошкодження анального сфінктера в подальшому можливий високий рівень порушень його функції; по-шосте, через досить часті сполучені пошкодження прямої кишки та оточуючих органів, як сечостатевої системи, так і кісток таза, існує висока ймовірність розвитку флегмон. Доцільно вказати, що в післяопераційному періоді в таких хворих важливою проблемою є відновлення природного пасажу спочатку через колостому, а в подальшому – після відновлення функції анального сфінктера природним шляхом.

Звісно, травма прямої кишки та промежини підлягає обов'язковому ректальному огляду. Але ректальне дослідження в дітей доцільно проводити під загальним знеболюванням. Поміж тим, за даними G. Z. Shlamovitz та співавт. (2007), пальцеве ректальне дослідження має чутливість 33–52% для ректального пошкодження, але має високий рівень хибно негативних результатів – 63–67% [17]. Тому вважаємо за доцільне проводити ректальне дослідження під наркозом в операційній з подальшим хірургічним втручанням за необхідності.

Так, за даними M. B. Hargraves та співавт. (2009), усіх пацієнтів із підозрою на травму прямої кишки слід обстежувати за допомогою проктоскопії, яка має чутливість до 71% при ректальному пошкодженні, а найбільша чутливість при позачеревних пошкодженнях – до 88%. Поміж тим, недостатня підготовка кишечника та супутні травми (обмежена рухливість таза, крововилив) можуть ще більше знизити чутливість ректоскопії [6,9]. У наведеному спостереженні всі ректальні дослідження проводив дитячий хірург під наркозом, а в разі пошкодження промежини в пацієнтів жіночої статі огляд проводив дитячий гінеколог. Слід зазначити, що проводити підготовку кишечника шляхом постановки клізм є недоцільним і шкідливим, оскільки розведений водою кишковий вміст заповнює пошкодження: кишені, канали та порожнини.

Поєднані пошкодження є вкрай складною проблемою як для діагностики, так і для лікування. За даними Z. Arthurs та співавт. (2006), травматичні

пошкодження прямої кишки часто були пов'язані з пошкодженням структур таза, таких як сечостатева система – у 43%, травма судин – майже у 50%, а також із тяжкими проникаючими пораненнями таза – 43%. Для лікування всіх пошкоджень пацієнтам у середньому було потрібно 4 операції на черевній порожнині, протягом першого тижня після травми померло 21% пацієнтів, а в цілому 36% пацієнтів із пошкодженнями судин і прямої кишки померли [3]. Тому в цих випадках, за даними S. M. Clemens та співавт. (2018), накладення колостоми може бути більш попереджувальним шляхом із причини підвищеної смертності, пов'язаної із забезпеченням безпеки кровотоку та сепсису в післяопераційному періоді [6].

Зазвичай переломи тазових кісток виявляються на рентгенограмі як доповнення до обстеження, хоча невеликі переломи можна виявити на комп'ютерній томографії. Розширення лобкового симфізу було пов'язано з травмою прямої кишки, а одне ретроспективне дослідження показало, що 75% травм прямої кишки були пов'язані з передньо-заднім компресійним переломом таза [1,6].

У дослідженнях E. K. Johnson та співавт. (2008) ретроспективний огляд 10 пацієнтів, які отримали поранення в бою, показав, що за допомогою комп'ютерної томографії можна виявити кожне пошкодження прямої кишки, але частота хибно позитивних результатів становила 20%. Параректальне повітря було найчастішою знахідкою на комп'ютерній томографії, хоча параректальне повітря та прилеглі осколки снаряду були показані в обох хибно позитивних випадках [6,11].

Хірургічне лікування має бути комплексним і спрямованим на відновлення фізіологічного пасажу по товстому кишечнику. Так, за даними досліджень П. С. Русака та співавт., у разі підозри на поєднане пошкодження органів черевної порожнини рекомендована діагностична лапароскопія для визначення пошкодження й подальшої хірургічної тактики [12,13]. Натомість, за даними огляду літератури J. DuBose (2009), первинне відновлення всіх колоректальних пошкоджень необхідно робити незалежно від супутніх факторів ризику розвитку ускладнень, за умови якщо тканина товстої кишки життєздатна та адекватно перфузується [7].

Стосовно накладення колостоми, на думку L. G. Saldarriaga та співавт. (2021), при травмах прямої кишки, якщо пошкодження охоплює понад 25% окружності, то показана колостома. Але якщо травма охоплює менше 25% окружності, то можна

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

проводити хірургію без накладення колостоми та відведення калу [16]. Поміж тим, на нашу думку, у разі пошкодження ампули прямої кишки з накладенням швів, то завжди потрібно накладати кінцеву колостому, при цьому слід відключити пряму кишку, що і зроблено в наших спостереженнях у 88,88% (у 8 з 9 пацієнтів). Стосовно накладення підвісної стоми для промивання прямої кишки в літературі різні думки. Однак ми вважаємо, що підвісна колостома дає змогу вільно потрапляти кишковому вмісту у відключену кишку, що унеможливорює адекватне загоєння пошкодження кишки. Стосовно промивання кишки доцільно пам'ятати акт дефекації – поки не заповниться ампула прямої кишки і не виникне акт позиву, то мимовільного витікання промивної рідини не буде, тому це оманлива думка стосовно промивання кишечника. Отже, за даними S. R. Steele та співавт. (2011), протягом останнього десятиліття в серіях ретроспективних досліджень не доведені переваги дистального ректального виведення [20], що є підтвердженням накладення кінцевої колостоми в наших клінічних спостереженнях.

Враховуючи власний клінічний матеріал, складність анатомічної зони, а також літературні дані летальності при цій патології, нами розроблено алгоритм діагностичної та лікувальної тактики в разі травматичних пошкоджень промежини, прямої кишки та анального каналу (рис.).

Перший етап – це з'ясування анамнезу отриманої травми: промежини, прямої кишки та анального каналу. У приймальному відділенні необхідно встановити прямі та непрямі ознаки пошкодження і наявність патологічних виділень із прямої кишки або ранових каналів. А ректальне пальцеве дослідження в приймальному відділенні проводити недоцільно, оскільки можна нанести ще більше пошкодження. Також недоцільно призначати та ставити клізми. Наступний етап – це обстеження: загальний аналіз крові сечі; оглядова рентгенографія органів черевної порожнини – вертикальне положення на предмет вільного повітря; ультразвукове дослідження органів черевної порожнини, малого таза на предмет вільної рідини, стану перистальтики кишки та наявності утворів. Обов'язковим є огляд прямої кишки та перианальної ділянки в операційній під загальним знеболюванням: огляд перианальної ділянки, аноскопія, ревізія ранових каналів у перианальній ділянці та прямій кишці, вульнерографія. Ректоскопія гачками Фарабефа, дзеркалами, якщо фібро, то без подавання повітря, огляд піхви, гумен.

Висновки

Візуалізація обсягу пошкодження має бути повноцінною і проводитися під загальним знеболюванням в умовах операційної. Хірургічне лікування травматичного пошкодження промежини прямої та товстої кишки потребує індивідуального підходу і має бути поетапним: накладення роздільної або кінцевої колостоми, а також реконструктивно-відновна операція промежини, сфінктерного апарату з обов'язковою електроміоідентифікацією м'язів сфінктерного апарату. Лікування хворих із пошкодженням промежини внаслідок сексуального насильства потребує психологічної та соціальної реабілітації.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Aihara R, Blansfield JS, Millham FH, LaMorte WW, Hirsch EF. (2002). Fracture locations influence the likelihood of rectal and lower urinary tract injuries in patients sustaining pelvic fractures. *J Trauma*. 52 (2): 205–209. doi: 10.1097/00005373-200202000-00001.
2. Ameh EA. (2000). Anorectal injuries in children. *Pediatr Surg Int*. 16 (5–6): 388–391. doi: 10.1007/s003830000347.
3. Arthurs Z, Kjorstad R, Mullenix P, Rush RM, Sebesta J, Beekley A. (2006). The use of damage-control principles for penetrating pelvic battlefield trauma. *Am J Surg*. 191 (5): 604–609. doi: 10.1016/j.amjsurg.2006.02.009.
4. Beck DE, Roberts PL et al. (2011). The ASCRS textbook of colon and rectal surgery. Springer. 970: 132.
5. Bereznytskyi YaS, Haponov VV, Sulyma VP, Malinovskyi SL, Yushchenko IV. (2013). 1 Travma priamoi kyshky ta promezhyny, klasyfikatsiia, dosvid likuvannia. *Kharkiv surgical school*. 3 (60): 33–135. [Березницький ЯС, Гапонов ВВ, Сулима ВП, Маліновський СЛ, Ющенко ІВ. (2013). Травма прямої кишки та промежини, класифікація, досвід лікування. *Kharkiv surgical school*. 3 (60): 33–135].
6. Clemens MS, Peace KM, Yi F. (2018). Rectal Trauma: Evidence-Based Practices. *Clin Colon Rectal Surg*. 31 (1): 17–23. doi: 10.1055/s-0037-1602182.
7. DuBose J. (2009). Colonic trauma: indications for diversion vs. repair. *J Gastrointest Surg*. 13 (3): 403–404. doi: 10.1007/s11605-008-0783-5.
8. Erastov AM. (2016). Faktoryi, opredelyayushchie hirurgicheskuyu taktiku pri povrezhdeniyah priamoy kishki v mirnoe vremya. Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. Sankt-Peterburg: 26. [Ерастов АМ. (2016). Факторы, определяющие хирургическую тактику при повреждениях прямой кишки в мирное время. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Санкт-Петербург: 26].
9. Hargraves MB, Magnotti LJ, Fischer PE et al. (2009). Injury location dictates utility of digital rectal examination and rigid sigmoidoscopy in the evaluation of penetrating rectal trauma. *Am Surg*. 75 (11): 1069–1072.
10. Haut ER, Nance ML, Keller MS, Groner JJ, Ford HR et al. (2004). Management of penetrating colon and rectal injuries in the pediatric patient. *Dis Colon Rectum*. 47 (9): 1526–1532. doi: 10.1007/s10350-004-0605-0.
11. Johnson EK, Judge T, Lundy J, Meyermann M. (2008). Diagnostic pelvic computed tomography in the rectal-injured combat casualty. *Mil Med*. 173 (3): 293–239. doi: 10.7205/milmed.173.3.293.
12. Rusak PS ta spivavt. (2005). Rol laparoskopii v diahnozytsi travmatychnykh krovotekh v cherevni porozhnyni. *Khirurgiia dytia*.

- choho viku. II; 1 (6): 39–41 [Русак ПС та співавт. (2005). Роль лапароскопії в діагностиці травматичних кровотеч в черевній порожнині. Хірургія дитячого віку. II; 1 (6): 39–41].
13. Rusak PS та spivavt. (2015). Problemy hostroho zhyvota u pediatrii. Zhytomyr: Polissia: 167. [Русак ПС та співавт. (2015). Проблеми гострого живота у педіатрії. Житомир: Полісся: 167].
 14. Rybalchenko VF, Dziuba OL, Hnatiuk SM, Kolodynska AV, Chaur MA. (2016). Travmatychni poshkodzhennia pro-mezhyny v ditei. Khirurhiia dytiachoho viku. 1–2 (50–51): 104–110. [Рибальченко ВФ, Дзюба ОЛ, Гнатюк СМ, Колодинська АВ, Чаур МА. (2016). Травматичні пошкодження промежини в дітей. Хірургія дитячого віку. 1–2 (50–51): 104–110].
 15. Rybalchenko VF. (2013). Analiz roboty dytiachoi khirurhichnoi sluzhby Ukrainy u 2012 rotsi. Khirurhiia dytiachoho viku. 3 (40): 24–33. [Рибальченко ВФ. (2013). Аналіз роботи дитячої хірургічної служби України у 2012 році. Хірургія дитячого віку. 3 (40): 24–33].
 16. Saldarriaga LG, Palaos-Rodríguez HE, Pino LF, González HA, Caicedo Y et al. (2021). Rectal damage control: when to do and not to do. Colomb Méd (Cali). 52 (2): e4124776. doi: 10.25100/cm.v52i2.4776.
 17. Shlamovitz GZ, Mower WR, Bergman J et al. (2007). Poor test characteristics for the digital rectal examination in trauma patients. Ann Emerg Med. 50 (1): 25–33.
 18. Shugaev AI, Erastov AM, Dvoryankin DV. (2013). Travma pryamoy kishki v mirnoe vremya (obzor literatury). Vestnik SpbGU. Seriya. 11 (1): 127–133. [Шугаев АИ, Ерастов АМ, Дворянkin ДВ. (2013). Травма прямой кишки в мирное время (обзор литературы). Вестник СПбГУ. Серия. 11 (1): 127–133].
 19. Solovov AE. (2019). Lechenie tyazhelyoy travmy pryamoy kishki s povrezhdeniem naruzhnogo sfinktera u detey. Detskaya hirur-giya. Zhurnal im. Yu.F. Isakova. 23 (2): 101–105. [Соловьев АЕ. (2019). Лечение тяжелой травмы прямой кишки с повреждением наружного сфинктера у детей. Детская хирургия. Журнал им. Ю. Ф. Исакова. 23 (2): 101–105].
 20. Steele SR, Maykel JA, Johnson EK. (2011). Traumatic injury of the colon and rectum: the evidence vs dogma. Dis Colon Rec-tum. 54 (9): 1184–1201. doi: 10.1007/DCR.0b013e3182188a60.

Відомості про авторів:

Рибальченко Василь Федорович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НУОЗ України імені П. Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-1872-6948>.

Русак Петро Степанович – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НУОЗ України імені П. Л. Шупика; зав. хірургічного відділення №1 КНП «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня» Житомирської обласної ради. Адреса: Житомирська обл., Житомирський р-н, с. Станишівка, шосе Сквирське, 6. <https://orcid.org/0000-0002-1267-0816>.

Борис Руслан Миколайович – д.мед.н., проф., проф. каф. хірургії ПВНЗ «Київський медичний університет», заслужений лікар України. Адреса: м. Київ, Харківське шосе, 121. <https://orcid.org/0000-0002-2489-8682>.

Брагинська Світлана Анатоліївна – зав. відділенням загальної хірургії КНП «Київська міська дитяча клінічна лікарня №1». Адреса: м. Київ, вул. Богатирська, 30.

Рінзберг Борис Сергійович – лікар ординатор відділення загальної хірургії КНП «Київська міська дитяча клінічна лікарня №1». Адреса: м. Київ, вул. Богатирська, 30.

Мамонтов Дмитро Сергійович – лікар ординатор відділення загальної хірургії КНП «Київська міська дитяча клінічна лікарня №1». Адреса: м. Київ, вул. Богатирська, 30.

Стаття надійшла до редакції 01.02.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

Р. А. Наконечний, А. Ц. Боржієвський, Й. А. Наконечний, А. Й. Наконечний

Симультанні мініінвазивні втручання в дітей з конкрементами у сечовидільних шляхах

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):60-65; DOI 10.15574/PS.2022.75.60

For citation: Nakonechnyy RA, Borzhievskiy AT, Nakonechniy YA, Nakonechniy AY. (2022). Simultaneous minimally invasive interventions in children with stones in the urinary tract. Paediatric Surgery(Ukraine). 2(75):60-65; DOI 10.15574/PS.2022.75.60.

Мета – обґрунтувати доцільність симультанних мініінвазивних втручань у дітей із сечокам'яною хворобою.

Матеріали та методи. Клінічний матеріал охоплює 7 дітей віком від 5 до 14 років із конкрементами у будь-якій частині чашково-мискової системи та в нижньому цистоїді іпсилатерального сечоводу без природжених аномалій сечових шляхів, які спричиняють порушення уродинаміки. У цій групі пацієнтів сумарний розмір конкрементів порожнистої системи нирки у найдовшій проекції становив понад 8 мм та в нижній третині сечоводу – 5–7 мм, а щільність конкрементів – від 750 HU (Hounsfield Units) і вище.

Результати. У хворих на сечокам'яну хворобу необхідно максимально швидко відновлювати уродинаміку, видаляючи усі конкременти із сечових шляхів незалежно від їх кількості та розташування. Особливо це важливо в дітей, оскільки в цій віковій категорії нирка може розвиватися та функціонувати тільки в сприятливих анатомо-фізіологічних умовах. Проблема загострюється при поєднаному розташуванні конкрементів у різних топічних ділянках сечових шляхів, зокрема, у сечоводі та чашково-мисковій системі нирки. Для її вирішення найбільш оптимально підходять симультанні мініінвазивні втручання із застосуванням контактної літотрипсії – черезшкірної нефролітотрипсії та уретероскопії.

Висновки. Мініінвазивні технології в лікуванні сечокам'яної хвороби в дітей достатньо безпечні і дають змогу виконувати симультанні оперативні втручання з одномоментним видаленням усіх конкрементів із різних органів сечовидільної системи.

Превентивне дренажування чашково-мискової системи JJ-стентом мінімізує клініку ниркової кольки і створює позитивні передумови до виконання уретероскопії.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду дітей батьків.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: сечокам'яна хвороба, уретероскопія, черезшкірна нефролітотрипсія, контактна літотрипсія, конкремент, діти.

Simultaneous minimally invasive interventions in children with stones in the urinary tract

R. A. Nakonechnyy, A. T. Borzhievskiy, Y. A. Nakonechniy, A. Y. Nakonechniy

Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

Purpose – to substantiate the expediency of simultaneous minimally invasive interventions in children with urolithiasis.

Materials and methods. The clinical material covers 7 children aged 5 to 14 years with stones in any part of the pelvicalyceal system and in the lower cystoid of the ipsilateral ureter without congenital anomalies of the urinary tract, which cause urodynamic disorders. In this patients group, the total stones size of the hollow renal system in the longest projection was more than 8 mm and in the lower third of the ureter 5–7 mm, and the stones density – from 750 HU (Hounsfield Units) and above.

Results. In patients with urolithiasis, it is necessary to restore urodynamics as quickly as possible, removing all stones from the urinary tract, regardless of their number and location. This is especially important in children, because in this age group the kidney can develop and function only in favorable anatomical and physiological conditions. The problem is exacerbated by the combined stones location in different

topical urinary tract areas, in particular, in the ureter and the pelvicalyceal system of the kidney. Simultaneous minimally invasive interventions with the use of contact lithotripsy – percutaneous nephrolithotripsy and ureteroscopy are the most optimal for its solution.

Conclusions. Minimally invasive technologies in the treatment of urolithiasis in children are quite safe and allow to perform simultaneous surgery with the contemporaneous removal of all stones from various organs of the urinary system. Preventive drainage of the pelvicalyceal system with a JJ-stent minimizes the clinic of renal colic and creates positive conditions for ureteroscopy.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of the listed institution. Informed consent of children and their parents was obtained for the research.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: urolithiasis, ureteroscopy, percutaneous nephrolithotripsy, contact lithotripsy, calculus, children.

Вступ

Уролітіаз, або сечокам'яна хвороба (СКХ) – це стан, при якому в сечовивідних шляхах утворюються кристалічні мінеральні відкладення. Виділяють метаболічні, анатомічні, ятрогенні та ідіопатичні фактори, що призводять до утворення каменів. У дітей однією з патогенетичних причин СКХ можуть бути також інфекції сечовивідних шляхів [1]. Захворюваність на нефролітіаз серед дітей та підлітків упродовж останніх 25 років швидко зростає. Відповідно збільшується і нова популяція педіатричних пацієнтів із ризиком рецидиву каменів у нирках [14].

Нефролітіаз є поширеним клінічним станом, який зустрічається як у розвинених, так і в країнах, що розвиваються. Склад каменів, їх розташування в сечовивідних шляхах і поширеність захворювання різняться залежно від географічного регіону [12]. Натомість у дітей СКХ є нечастим захворюванням, яке охоплює близько 1% пацієнтів із конкрементами від усієї популяції пацієнтів з уролітіазом. Однак у країнах із розвинутою економікою частота захворювання постійно зростає. Зокрема, поширеність СКХ у Німеччині сягає 5%, а у США – до 10% [2,5,9,10]. За статистичними даними, поширеність уролітіазу в США за останні чотири десятиліття зросла більше ніж удвічі [10,12].

На сьогодні існують різні погляди та підходи до лікування СКХ. Особливо це стосується дитячої популяції. Так, екстракорпоральну ударнохвильову літотрипсію (ЕУХЛ) вважають методом першої лінії інструментального лікування каменів у дітей. Проте в пацієнтів із природженими вадами розвитку сечовивідних шляхів часто виникає потреба в повторних шпиталізаціях із проведенням літотрипсії під загальним знеболюванням. Е. Н. Landau та співавтори (2009) зазначили, що через 3 місяці після ЕУХЛ stone free rate (SFR) становив 80%, тоді як 20% пацієнтів потребували повторних сеансів літотрипсії [7,17].

Хірургічне лікування каменів у нирках серед дітей за останні роки досягло значного прогресу за рахунок мініатюризації хірургічних інструментів, а відтак – доступності інтракорпоральних лі-

тотрипторів [3]. Ендоскопічну літотрипсію спочатку застосовували при конкрементах дистального відділу сечоводу. Її ефективність за SFR досягала 97% [13]. З розвитком технологій та набуттям досвіду її почали використовувати для лікування каменів, розташованих в інших відділах сечоводу, з ефективністю SFR 88–100% і мінімальними ускладненнями [4,16].

За останні кілька десятиліть відбулася зміна парадигми в лікуванні каменів нирки. Так, черезшкірна нефролітотомія (ЧШНЛ) стала «золотим» стандартом лікування великих ниркових конкрементів [15]. Переваги міні-ЧШНЛ у дітей – це мінімальна хірургічна травма та зазвичай крововтрата; добра візуалізація предмету втручання; достатня безпечність операції і короткий шпитальний період. Міні-ЧШНЛ також рекомендована дітям із супутніми вадами сечових шляхів [8].

Відповідно «відкрите» або лапароскопічне хірургічне втручання в пацієнтів із конкрементами в сечовидільних шляхах на цей час доречно виконувати лише в ексклюзивних випадках [11].

Окрему проблему становить лікування пацієнтів із конкрементами в різних топічних ділянках сечовидільної системи. Іпсилатеральний безсимптомний конкремент чашково-мискової системи (ЧМС) разом із симптоматичним каменем сечоводу не є рідкісною ситуацією. Однак немає чітких рекомендацій щодо ведення цієї групи пацієнтів [6], а тим більше в дитячому віці.

Мета дослідження – обґрунтувати доцільність симультанних мініінвазивних втручань у дітей із сечокам'яною хворобою.

Матеріали та методи дослідження

Клінічний матеріал охоплював 7 дітей віком від 5 до 14 років із конкрементами у будь-якій частині ЧМС та в нижньому цистоді іпсилатерального сечоводу без природжених аномалій сечових шляхів, які спричиняють порушення уродинаміки. У цій групі пацієнтів сумарний розмір конкрементів порожнистої системи нирки в найдовшій проекції становив



Рис. 1. JJ-стент у сечових шляхах хворого з конкрементами в нижньому цистоїді сечоводу та порожнистій системі нирки зліва

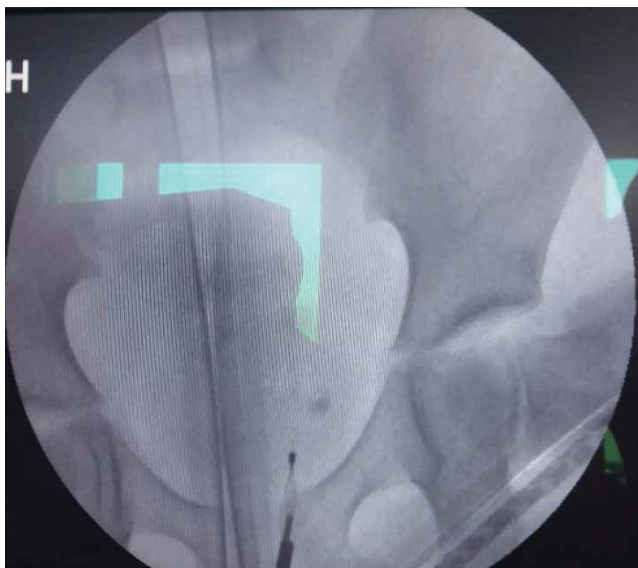


Рис. 2. Екстракція конкременту із сечоводу корзиною Dormia

понад 8 мм та в нижній третині сечоводу – 5–7 мм, а щільність конкрементів – від 750 HU (Hounsfield Units) і вище.

Хворим визначали локалізацію, розмір і щільність конкрементів, а також проводили клініко-лабораторні обстеження, необхідні для оперативного втручання під загальним знеболюванням. Акцент робили на бактеріологічні культуральні методи діагностики інфекції, ультразвукове дослідження,

оглядову та екскреторну урографію, мікційну цистоуретрографію, комп'ютерну томографію органів сечовидільної системи з денситометрією сечових конкрементів за шкалою G. N. Hounsfield та рентгеноструктурний аналіз видалених конкрементів. У пацієнтів діагностували до трьох конкрементів із різноманітною комбінацією розташування в ЧМС у поєднанні з каменем у нижній третині сечоводу.

Роботу виконували з дотриманням принципів Гельсінської декларації, Конвенції Ради Європи про права людини і біомедицину, ICH GCP та відповідних законів України, що схвалено комісією з питань етики наукових досліджень, експериментальних розробок і наукових творів Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького. Від пацієнтів та їхніх батьків отримали інформовану згоду на участь у дослідженні.

Результати дослідження та їх обговорення

На цьому етапі розвитку медицини немає стандартизованої тактики лікування СКХ у дітей з поєднаним розташуванням каменів у ЧМС та іпсилатеральному сечоводі в сенсі ефективного та безпечного видалення конкрементів. Зазвичай застосовують методики відповідно до технічного оснащення клініки і навиків медичного персоналу, не враховуючи таких важливих критеріїв, як величина, структура і щільність каменя, тривалість захворювання, порушення уродинаміки тощо.

Аналізуючи перебіг захворювання в наведеній когорті пацієнтів, виокремили схожі клінічні симптоми. А це виражена ниркова колька на тлі «повного здоров'я». Усі діти мали гострий значний біль у животі, який супроводжувався нудотою і блюванням. Пацієнти пубертатного віку локалізували біль у поперековій ділянці і за ходом сечоводу, а також пов'язували його із сечовипусканням. Характерною була тріада змін в аналізі сечі – еритроцит-, лейкоцит- і протеїнурія. Порушення уродинаміки швидко призводило до приєднання симптомів гострого калькульозного пієлонефриту з підвищенням температури тіла до фебрильних і піретичних показників.

Сечокам'яна хвороба в дітей часто ставить уролога перед вибором способу видалення конкрементів із сечовидільних шляхів. Особливо ця проблема загострюється в разі поєднання розташування конкрементів у різних топічних місцях сечовидільної системи, зокрема, у ЧМС нирки та сечоводі, оскільки пацієнти з конкрементами в сечоводі потребують невідкладної допомоги щодо максимально швидкого відновлення уродинаміки.

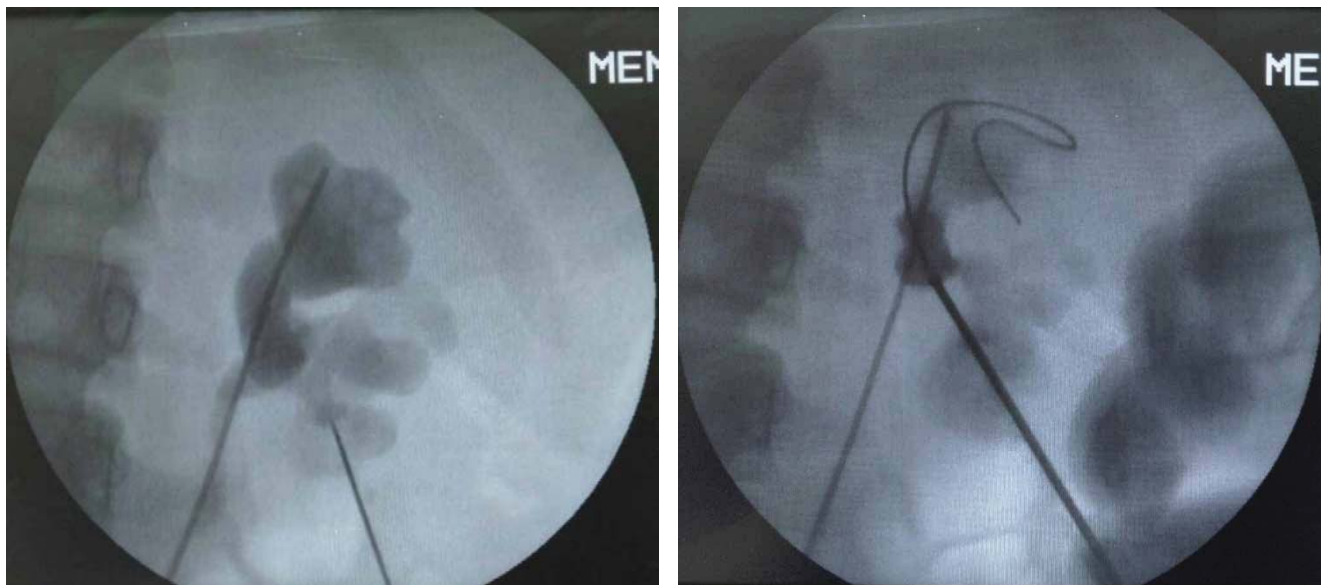


Рис. 3. Рентгеноскопія – пункційна голка, провідник і сечовідний катетер у законтрастованій чашково-мисковій системі з конкрементом

Усім дітям проводили традиційне консервативне медикаментозне лікування ниркової кольки та калькулезного пієлонефриту. Після купірування симптомів гострої стадії хвороби виконували ендовезикальне дренажування JJ-стентом сечоводу та ЧМС (рис. 1).

Це однозначно дало змогу повністю відновити пасаж сечі і остаточно зняти симптоми ниркової кольки. Слід наголосити, що вчасне відновлення уродинаміки зберігає функцію нирки, а відтак поліпшує результати лікування СКХ. Поряд із цим ефективне, орієнтовно протягом 3–4 тижнів, дренажування JJ-стентом сечовідних шляхів розслаблює мускулатуру сечоводу, розширює діаметр вічка і створює позитивні передумови до виконання уретероскопії та літоекстракції. Так, через місяць після накладання JJ-стента усім пацієнтам під ендотрахеальним наркозом проводили уретероскопію жорстким уретероскопом Ch 9,5. Під оптичним і поліпозиційним рентгеноскопічним контролем за допомогою корзини Dormia їм видаляли конкременти із сечоводу (рис. 2).

Другий етап хірургічного втручання полягав у міні-ЧШНЛ. Це потребувало зміни положення хворих на операційному столі – їх перекладали в пронпозицію («на живіт»). Схематично методика міні-ЧШНЛ передбачала ретроградну катетеризацію сечовідним катетером 3–5 Fr ЧМС для помірного розширення збиральної системи нирки 10% розчином із контрастною речовиною, пункцію під поліпозиційним рентгеноскопічним контролем необхідної чашечки для найбільш адекватного доступу до конкременту в порожнистій системі нирки. Завжди намагалися пунктувати ЧМС через задню

чашечку, тобто найтоншу ділянку паренхіми нирки з найменшою кількістю судин. Цей доступ мінімізував можливість ушкодження органів черевної порожнини (рис. 3).

Пункційний канал по провіднику з гідрофільним покриттям поступово розширювали однокроковими дилаторами та вводили у ЧМС амплац. Він забезпечував робочу зону для мінінефроскопа фірми «Karl Storz™» із тубусом 9,5 Fr, довжиною 22 см, робочим каналом для інструментів 5 Fr і кутовим окуляром 12°. Під візуальним контролем контактено фрагментували конкременти за допомогою сонотрода та ультразвукового літотриптера «Calcuson» (рис. 4).

Фрагменти конкременту з ЧМС видаляли екстракторами під оптичним (рис. 5) або поліпозиційним рентгеноскопічним контролем (рис. 6).

Дрібніші фрагменти конкрементів із порожнистої системи нирки відмивали через амплац за допомогою багатофункціонального насоса для іригації та аспірації Uromat E.A.S.I. струменем іригаційної рідини – дистильованої води або фізіологічного розчину (рис. 7).

Оперативне втручання завершували накладанням нефростомі. Її видаляли на 2–3-й день після очищення сечі. У двох випадках використовували другий доступ до групи чашечок із конкрементами, які технічно було неможливо візуалізувати з первинного пункційного каналу.

Міні-ЧШНЛ дала змогу видалити усі фрагменти конкрементів. У всіх пацієнтів отримали «stone free rate» статус за 3–6 місяців після лікування. Ускладнень унаслідок симультанних оперативних втручань у цій групі пацієнтів не було.

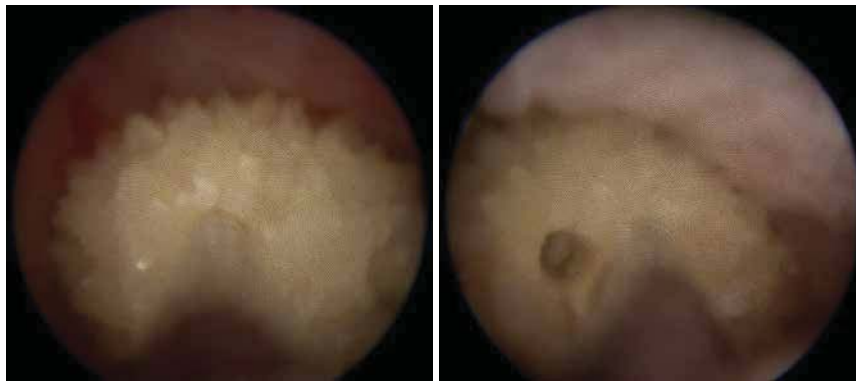


Рис. 4. Контактна мінічезрезшкірна нефролітотрипсія



Рис. 5. Видалення фрагментів конкременту з порожнистої системи нирки під оптичним контролем



Рис. 7. Відмивання дрібних фрагментів конкременту через амплац під час мінічезрезшкірної нефролітотрипсії



Рис. 6. Видалення фрагментів конкременту з порожнистої системи нирки під поліпозиційним рентгеноскопічним контролем

За результатами рентгенструктурного аналізу конкрементів діагностували оксалати – кальцієві солі щавлевої кислоти, для яких характерна значна щільність і шорстка поверхня з гострими гранями. Відповідно до хімічного складу конкрементів пацієнтам надали рекомендації стосовно питтєвого режиму, харчування та медикаментозної метафілактики сечокам'яної хвороби.

У хворих на СКХ слід максимально швидко відновлювати уродинаміку, видаляючи усі конкременти із сечових шляхів незалежно від їх кількості та розташування. Особливо це важливо в дітей, оскільки в цій віковій категорії нирка може розвиватися та функціонувати тільки в сприятливих анатомо-фізіологічних умовах. Проблема загострюється при поєднаному розташуванні конкрементів у різних топічних ділянках сечових шляхів, зокрема, у сечоводі та ЧМС нирки. Для її вирішення най-

більш оптимально підходять симультанні мініінвазивні втручання із застосуванням контактної літотрипсії – ЧШНЛ та уретероскопії.

Висновки

Мініінвазивні технології в лікуванні СКХ у дітей достатньо безпечні і дають змогу виконувати симультанні оперативні втручання з одномоментним видаленням усіх конкрементів із різних органів сечовидільної системи.

Превентивне дренажування ЧМС JJ-стентом мінімізує клініку ниркової кольки і створює позитивні передумови до виконання уретероскопії.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Barreto L, Jung JH, Abdelrahim A, Ahmed M, Dawkins GPC, Kazmierski M. (2019). Medical and surgical interventions for the

- treatment of urinary stones in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 10 (10): CD010784. doi: 10.1002/14651858.CD010784.pub3.
2. Blasl-Kling F, Dold SK, Klein JT, Wakileh GA, Humke U, Ebert AK. (2020). Guideline-adherence in the treatment of symptomatic urolithiasis in children and adolescents in southwestern Germany. *BMC Urol*. 20 (1): 76. doi: 10.1186/s12894-020-00643-0.
 3. Ekici M, Ozgur BC, Senturk AB, Aydin C, Akdaglı Ekici A, Yayıtkıl M, Baykam MM. (2018). Efficacy and Reliability of Retrograde Intrarenal Surgery in Treatment of Pediatric Kidney Stones. *Cureus*. 10 (12): e3719. doi: 10.7759/cureus.3719.
 4. Gecit I, Pirincci N, Günes M, Bilici S, Taken K, Göktaş U, Tanik S, Ceylan K. (2013). Should ureteroscopy be considered as the first choice for proximal ureter stones of children? *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 17 (13): 1839–1844.
 5. Hesse A, Brändle E, Wilbert D, Köhrmann KU, Alken P. (2003). Study on the prevalence and incidence of urolithiasis in Germany comparing the years 1979 vs. 2000. *Eur Urol*. 44 (6): 709–713. doi: 10.1016/s0302-2838(03)00415-9.
 6. Lai D, Chen M, He Y, Li X. (2015). Simultaneous retrograde intrarenal surgery for ipsilateral asymptomatic renal stones in patients with ureteroscopic symptomatic ureteral stone removal. *BMC Urol*. 15: 22. doi: 10.1186/s12894-015-0016-7.
 7. Landau EH, Shenfeld OZ, Pode D, Shapiro A, Meretyk S, Katz G, Katz R, Duvdevani M, Hardak B, Cipele H, Hidas G, Yutkin V, Gofrit ON. (2009). Extracorporeal shock wave lithotripsy in prepubertal children: 22-year experience at a single institution with a single lithotripter. *J Urol*. 182 (4): 1835–1839. doi: 10.1016/j.juro.2009.04.084.
 8. Nakonechnyi AY, Borzhievskiy AT, Sheremeta AZ, Nakonechnyy RA, Nakonechniy YA, Vivcharivskiy TP, Kuzyk AS. (2017). Minipercutaneous nephrolithotripsy in children. *Pediatric Surgery*. 3: 94–99. [Наконеchnий АЙ, Боржієвський АП, Шеремета РЗ, Наконеchnий РА, Наконеchnий ЯА, Вівчарівський ТП, Кузик АС. (2017). Мінічерезшкірна нефролітотрипсія у дітей. *Хірургія дитячого віку*. 3: 94–99].
 9. Novak TE, Lakshmanan Y, Trock BJ, Gearhart JP, Matlaga BR. (2009). Sex prevalence of pediatric kidney stone disease in the United States: an epidemiologic investigation. *Urology*. 74 (1): 104–107. doi: 10.1016/j.urology.2008.12.079.
 10. Scales CD Jr, Smith AC, Hanley JM, Saigal CS. (2012). Urologic Diseases in America Project. Prevalence of kidney stones in the United States. *Eur Urol*. 62 (1): 160–165. doi: 10.1016/j.eururo.2012.03.052.
 11. Schlomer BJ. (2020). Urologic treatment of nephrolithiasis. *Curr Opin Pediatr*. 32 (2): 288–294. doi: 10.1097/MOP.0000000000000849.
 12. Song L, Maalouf NM. (2020). Nephrolithiasis. In: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, Chrousos G, de Herder WW, Dhatariya K, Dungan K, Hershman JM, Hofland J, Kalra S, Kaltsas G, Koch C, Kopp P, Korbonits M, Kovacs CS, Kuohung W, Laferrière B, Levy M, McGee EA, McLachlan R, Morley JE, New M, Purnell J, Sahay R, Singer F, Sperling MA, Stratakis CA, Trencle DL, Wilson DP, editors. *Endotext*. South Dartmouth (MA): MDText.com.
 13. Strohmaier WL, Schubert G, Rosenkranz T, Weigl A. (1999). Comparison of extracorporeal shock wave lithotripsy and ureteroscopy in the treatment of ureteral calculi: a prospective study. *Eur Urol*. 36 (5): 376–379. doi: 10.1159/000020017.
 14. Tasian GE, Kabarriti AE, Kalmus A, Furth SL. (2017). Kidney Stone Recurrence among Children and Adolescents. *J Urol*. 197 (1): 246–252. doi: 10.1016/j.juro.2016.07.090.
 15. Türk C, Petřík A, Sarica K, Seitz C, Skolarikos A, Straub M, Knoll T. (2016). EAU Guidelines on Interventional Treatment for Urolithiasis. *Eur Urol*. 69 (3): 475–482. doi: 10.1016/j.eururo.2015.07.041.
 16. Van Savage JG, Palanca LG, Andersen RD, Rao GS, Slaughenhoupt BL. (2020). Treatment of distal ureteral stones in children: similarities to the american urological association guidelines in adults. *J Urol*. 164 (3, 2): 1089–1093. doi: 10.1097/00005392-200009020-00043. PMID: 10958749.
 17. Życzkowski M, Bogacki R, Nowakowski K, Muskała B, Rajwa P, Bryniarski P, Paradysz A. (2017). Application of Pneumatic Lithotripter and Holmium Laser in the Treatment of Ureteral Stones and Kidney Stones in Children. *Biomed Res Int*. 2017: 2505034. doi: 10.1155/2017/2505034.

Відомості про авторів:

Наконеchnий Ростислав Андрійович – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. П. Орлика, 4; тел.: (032) 291–70–50. <https://orcid.org/0000-0003-0645-3361>.

Боржієвський Андрій Цезарович – д.мед.н., проф., зав. каф. урології ФПДО Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69; тел.: (032) 236–82–77. <https://orcid.org/0000-0003-4782-0359>.

Наконеchnий Йосиф Андрійович – д-р філософії з медицини, асистент каф. урології ФПДО НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69; тел.: (032) 236–82–77. <https://orcid.org/0000-0002-6872-1889>.

Наконеchnий Андрій Йосифович – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії, проректор з наукової роботи Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69; тел.: (032) 275–59–47. <https://orcid.org/0000-0003-1402-6642>.

Стаття надійшла до редакції 25.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

В. О. Фофанов, А. П. Юрцева, О. Д. Фофанов, І. М. Дідух, Л. Г. Бубнів

Діагностика та лікування анальної інконтиненції після хірургічної корекції вродженої аноколоректальної патології в дітей

Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):66-76; DOI 10.15574/PS.2022.75.66

For citation: Fofanov VO, Yurtseva AP, Fofanov OD, Didukh IM, Bubniv LG. (2022). Diagnosis and treatment of fecal incontinence after surgical correction of congenital anocolorectal pathology in children. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 66-76; DOI 10.15574/PS.2022.75.66.

Нетримання калу в дітей є серйозною медико-соціальною проблемою. Анальна інконтиненція (АІ) призводить до серйозних обмежень розвитку дитини та соціальної адаптації. Дитячі хірурги переважно мають справу з механічним типом АІ, що виникає після хірургічної корекції аноректальних мальформацій (АРМ) або хвороби Гіршпрунга (ХГ). Порушення контролю дефекації, за даними літератури, спостерігається у 53–89% хворих, які перенесли операції з приводу АРМ та ХГ.

Мета – виявити причини виникнення та ефективність запропонованого комплексного лікування АІ у дітей, оперованих із приводу ХГ та АРМ.

Матеріали та методи. Проведено клінічне обстеження та лікування 92 дітей з вродженою патологією дистальних відділів товстої кишки та відхідника (55 (59,78%) хворих з ХГ та 37 (40,22%) з АРМ) на базі клініки дитячої хірургії Івано-Франківського національного медичного університету. Серед обстежених дітей було 64 хлопчики і 28 дівчат (співвідношення – 2,29:1). У віковому аспекті серед первинно прооперованих переважали новонароджені та діти першого року життя – 57 (61,95%) хворих. АІ різного ступеня тяжкості виявлено в 48 (52,17%) хворих, оперованих із приводу ХГ та АРМ у різні терміни після хірургічної корекції – від 6 місяців до 3 років. Вивчено види, причини та ступінь тяжкості АІ в кожній дитині. Крім загальноприйнятих клінічних та інструментальних досліджень, хворим виконано аноскопію та ректоскопію, трансанальне ультразвукове дослідження, аноректальну манометрію. Тяжкість АІ оцінено за шкалою S. D. Wexner.

Результати. АІ виникла в 34 (70,8%) дітей після корекції ХГ та у 14 (29,2%) хворих після операцій з приводу АРМ. Справжня АІ відмічалася в 33 (68,75%) дітей. Псевдоінконтиненція спостерігалася в 15 (31,25%) пацієнтів, частіше – у пацієнтів, оперованих із приводу ХГ. Для консервативного лікування у 24 (50,0%) хворих з АІ в клініці впроваджено програму управління кишечником. У всіх дітей, яких лікували за цією програмою, суттєво поліпшився контроль дефекації, достовірно знизився індекс тяжкості інконтиненції за шкалою S. D. Wexner. При справжній АІ, зумовленій серйозними ушкодженнями анальних сфінктерів, виконувалася мініінвазивна хірургічна корекція післяопераційної недостатності або вродженого дефекту внутрішнього сфінктера заднього проходу із застосуванням об'ємоутворювального імплантата в 14 (29,17%) дітей. Безпосередні та віддалені результати операції були добрими, що виражалось в поліпшенні контролю дефекації, достовірному підвищенні базального тиску та зниженні індексу тяжкості інконтиненції.

Висновки. Тактика лікування анальної інконтиненції залежить від причини її виникнення та ступеня тяжкості. Впровадження програми управління кишечником дає змогу суттєво поліпшити контроль дефекації та підвищити якість життя пацієнтів. У разі недостатності внутрішнього анального сфінктера ефективною є мініінвазивна корекція шляхом анальної підслизової імплантації об'ємоутворювального гелю.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: анальна інконтиненція, аноректальні мальформації, хвороба Гіршпрунга, діти.

Diagnosis and treatment of fecal incontinence after surgical correction of congenital anorectal pathology in children**V. O. Fofanov, A. P. Yurtseva, O. D. Fofanov, I. M. Didukh, L. G. Bubniv***Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine*

Fecal incontinence (FI) in children is a serious medical and social problem. FI leads to severe limitations in a child's development and social adaptation. Pediatric surgeons mainly deal with the mechanical type of FI that occurs after surgical correction of anorectal malformations (ARM) or Hirschsprung's disease (HD). Violation of defecation control is observed in 53–89% of patients who underwent surgery for ARM and HD.

Purpose – to study the causes and effectiveness of the proposed complex treatment of FI in children operated on for HD and ARM.

Materials and methods. Clinical examination and treatment of 92 children with congenital pathology of the distal colon and anus (55 (59.78%) patients with HG and 37 (40.22%) with ARM) was carried out at the Pediatric Surgery Clinic of Ivano-Frankivsk National Medical University. Among the surveyed children were 64 boys and 28 girls (ratio – 2.29:1). In terms of age, newborns and children of the first year of life predominated among those who underwent primary surgery – 57 (61.95%) children. FI of varying severity was detected in 48 (52.17%) patients operated on for HD and ARM at different terms after surgical correction – from 6 months to 3 years. The types, causes, and severity of FI in each child were studied. In addition to conventional clinical and instrumental studies, patients underwent anoscopy and rectoscopy, transanal ultrasound, anorectal manometry. The severity of AI was assessed on a S. D. Wexner score.

Results. FI occurred in 34 (70.8%) children after HD correction and in 14 (29.2%) patients after ARM surgery. True FI was found in 33 (68.75%) children. Pseudoincontinence was detected in 15 (31.25%) patients it was more common in patients operated on for HD. For conservative treatment of patients with FI a Bowel Management Program was implemented. In 24 (50.0%) patients treated according to this program, the control of defecation was significantly improved, the incontinence severity index was significantly reduced according to the Wexner score. In true AI due to severe anal sphincter damage, we performed minimally invasive surgical correction of postoperative insufficiency or congenital defect of the internal sphincter of the anus using a volume-forming implant in 14 (29.17%) children. Immediate and long-term results of the operation were good, which was reflected in improved control of defecation, a significant increase of basal pressure and a decrease of the incontinence severity index.

Conclusions. Tactics of the FI treatment depends on the cause and severity. The implementation of the Bowel Management Program can significantly improve the control of defecation and improve the quality of life of patients. In case of insufficiency of the internal anal sphincter, minimally invasive correction by anal submucosal implantation of a volume-forming gel is effective.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of the participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: fecal incontinence, anorectal malformations, Hirschsprung's disease, children.

Вступ

Нетримання калу в дітей є серйозною проблемою, не тільки медичною, але й соціальною. Анальна інконтиненція (АІ) не загрожує життю дитини, але призводить до серйозних обмежень її розвитку та соціальної адаптації. Лікуванням цієї недуги займаються різні фахівці. Дитячі хірурги переважно мають справу з механічним типом АІ, що виникає після хірургічної корекції аноректальних мальформацій (АРМ) або хвороби Гіршпрунга (ХГ). Причини АІ при ХГ та АРМ різні, однак підхід до лікування часто буває подібним. Також АІ може спостерігатися після травм або пухлин аноректальної зони, вродженої чи набутої патології центральної нервової системи [16].

Порушення контролю дефекації спостерігається в 53–89% хворих, які перенесли операції з приводу АРМ та ХГ, у більшості хворих ці проблеми залишаються і в підлітковому періоді [15,16,25,28]. Нетримання калу зазвичай виявляється в дітей віком від 4–6 років. АІ в дітей може бути функціональною та органічною. Також розрізняють справжню і псев-

доінконтиненцію. У більшості випадків нетримання калу в дітей є функціональним і часто пов'язане з вираженим закрепом. Функціональна інконтиненція легше коригується і зазвичай зникає в пубертатному періоді. Органічне нетримання калу переважно виникає після операцій на аноректальній зоні, також при патології спинного мозку. Ступінь вираженості АІ може бути різним – від незначного епізодичного каломазання або нетримання газів до повного нетримання калу [20,21,27].

Нормальне утримання калу (фекальна континенція) – це спроможність самостійної дефекації без застосування клізм і каломазання, з повноцінним утриманням газів. Для повноцінної континенції в пацієнтів після операцій з приводу ХГ та АРМ має бути здатність відчувати розслаблення дистального сегмента зведеної кишки (неоректум), сприймати контакт калових мас з анальним каналом, адекватний тонус анального сфінктера та відповідна рухливість товстої кишки [20,24,28]. Порушення одного або декількох цих факторів може призводити до того, що пацієнти не будуть частко-

Оригінальні дослідження. Колопроктологія

во або повністю утримувати кал і гази. Пацієнти з порушенням анатомічних або фізіологічних механізмів мають справжню АІ. У хворих, які мають неущожені анатомічні та фізіологічні механізми, необхідні для утримання калу, але в яких спостерігається постійне фекальне забруднення після операції, визначається несправжня АІ (псевдоінконтиненція) [24].

Існує багато причин виникнення АІ після операції з приводу ХГ. Група з вивчення ХГ американської асоціації дитячих хірургів наводить класифікацію основних причин нетримання калу після операції зведення товстої кишки і виділяє три групи причин: 1) порушення відчуття дефекації; 2) порушення контролю сфінктера; 3) псевдоінконтиненція. Перші дві причини належать до справжньої інконтиненції. Порушення відчуття дефекації може бути обумовлене неможливістю відчувати розтягнення неоректуму або втратою перехідного епітелію зубчастої лінії. Неадекватний контроль сфінктера може бути наслідком надмірного розтягнення сфінктера під час операції зведення або попередньою сфінктероміотомією/міектомією [1,28].

Псевдоінконтиненція виникає внаслідок післяопераційної обструкції або підвищеної моторики товстої кишки. Обструкція виникає на рівні сфінктерів і проявляється здуттям живота, блюванням, відходженням рідкого калу і затримкою щільного. При ХГ гіпермобільність товстої кишки, імовірно, пов'язана з тим, що неоректум складається з проксимальної частини товстої кишки, а не природного резервуара прямої кишки. Забруднення виникає тому, що механізми анального сфінктера та аноректальної чутливості не здатні утримати кал на тлі високих амплітуд скорочень м'язового шару кишки, які доходять до заднього проходу [6,11,13,17,21,28].

Іншою причиною каломазання та нетримання калу є надмірне натягування зведеної ободової кишки після резекції та формування колоанального анастомозу. Це призводить до порушення фізіологічних сфінктерів та анатомічних згинів товстої кишки. За такої ситуації відбувається помірна ішемізація зведених відділів ободової кишки, що призводить до Гіршпрунг-асоційованого ентероколіту (ГАЕК). До цього ускладнення також може призводити порушення виділення серозно-м'язового футляра, зокрема, відсічення слизової оболонки прямої кишки на відстані менше ніж 1,5 см від шкірно-слизового переходу. Саме ця ділянка є найбільш відповідальною зовнішньою зоною, що забезпечує ректальну чутливість. Ще однією причиною АІ може бути порушення достатнього

кровопостачання кишки, що підлягає зведенню, при її мобілізації [18,23].

Деякі інші причини АІ після хірургічної корекції АРМ. Важливим механізмом виникнення АІ є недорозвиток м'язових структур тазового дна, які забезпечують закриття анального кільця зусиллям волі дитини, коли кал накопичується в прямій кишці. До них належать m.levator ani, м'язовий комплекс і парасагітальні волокна. При АРМ ці м'язові структури недорозвинуті, ступінь їх недорозвитку різний при різних видах вад, найбільше уражені вони при високих формах АРМ. Також можуть бути уражені внаслідок операції аноректопластики (АРП). Тому в більшості випадків вольове утримання калу в таких пацієнтів є неможливим або різко пригніченим [10,21].

Важливим елементом процесу утримання калу є відчуття потрапляння калу у пряму кишку і розтягнення її. Рецептори, що забезпечують це відчуття, у нормі розташовані в анальному каналі. При більшості АРМ (за винятком атрезії прямої кишки та ізольованих нориць) анальний канал відсутній. Тому в дітей, прооперованих із приводу АРМ, немає нормального відчуття потрапляння калу в пряму кишку і розтягнення її. Деякою мірою оперована дитина з АРМ може відчувати розтягнення прямої кишки при накопиченні в ній калу через розтягнення м'язових структур тазового дна, якщо пряма кишка була зведена точно в межах цих структур. Клінічним значенням цих порушень є те, що пацієнти не відчувають накопичення в прямій кишці рідкого чи м'якого калу, і тому не утримують його. Твердий кал хворі утримують краще [10,21].

Ще однією важливою причиною розвитку АІ в дітей, оперованих із приводу АРМ, є порушення моторики ректосигмоїдної ділянки. У більшості дітей з АРМ, які перенесли АРП, особливо при низьких формах, спостерігається патологічне розширення прямої і сигмоподібної кишки (мегаректосигмоїд). Це призводить до ослаблення перистальтичних скорочень ректосигмоїдного відділу. Відомо, що мимовільні перистальтичні скорочення ректосигмоїдного відділу є важливим елементом спорожнення прямої кишки. При мегаректосигмоїді перистальтичні рухи істотно пригнічені, хоча іннервація цих кишок не порушена. Основним клінічним проявом цього є стійкі закрепи. Причиною нетримання калу в таких дітей є обтурація мегаректуму твердим калом (несправжня АІ) [11,21].

Незважаючи на значну кількість робіт, присвячених лікуванню ГХ та АРМ, частота післяопераційної

АІ залишається високою, а ефективність лікування не завжди задовольняє хірургів.

Мета дослідження – встановити причини виникнення та ефективність запропонованого комплексного лікування АІ в дітей, оперованих із приводу ХГ та АРМ.

Матеріали та методи дослідження

Проводили клінічне обстеження та лікування 92 дітей з вродженою патологією дистальних відділів товстої кишки та відхідника (ХГ та АРМ) на базі клініки дитячої хірургії Івано-Франківського національного медичного університету. Серед обстежених дітей було 64 (69,57%) хлопчики і 28 (30,43%) дівчаток (співвідношення – 2,29:1). Усіх дітей госпіталізували до клініки неодноразово, частина з них перенесли множинні хірургічні втручання. Вік дітей при первинній операції коливався від 1 доби до 17 років. У віковому аспекті серед первинно прооперованих переважали новонароджені та діти першого року життя – 57 (61,95%) дітей.

Більшість (55 (59,78%) дітей) становили діти з ХГ. Серед них було 9 (16,36%) дівчаток і 46 (83,64%) хлопчиків (співвідношення – 1:5,1). У 35 (63,64%) хворих спостерігали хронічну форму ХГ, у 10 (18,18%) – підгостру, ще в 10 (18,18%) хворих – гостру форму. За анатомічними формами ХГ (залежно від локалізації зони агангліозу), більшість хворих були з ректосигмоїдною (28 (50,9%) дітей) і ректальною формами (17 (30,9%) хворих), субтотальну форму відмічали у 8 (14,54%) пацієнтів, тотальну – у 2 (3,64%) дітей. Більшість хворих (31 (56,36%) дитина) були прооперовані у віці до 3 років. Серед оперованих дітей госпіталізували до клініки в плановому порядку 36 (65,45%) хворих, а решту (19 (34,55%) пацієнтів) – в ургентному порядку, у стадії декомпенсації хвороби або з ускладненнями ХГ.

Первинні радикальні хірургічні втручання (резекція агангліонарної зони з колоанальним анастомозом) виконали 33 (60,0%) пацієнтам. Серед них операцію за Soave-Boley з первинним анастомозом – 12 (36,36%) хворим; операцію трансанального ендоректального зведення (ТЕРТ) – 20 (60,61%) дітям, сфінктеромієктомію за Lynn – 1 (3,03%) дитині з ультракороткою зоною агангліозу.

Етапне хірургічне лікування проводили 22 (40,0%) пацієнтам, яке починали з накладання кишкової стоми. Показаннями до накладання стоми були: стадія декомпенсації хвороби; тяжкі метаболічні порушення або ускладнення ХГ (обтураційна кишкова непрохідність, ГАЕК, перфорація товстої кишки, перитоніт). Усім хворим накладали кінцеву

колостому на розширену супрастенотичну частину, крім 1 (4,55%) дитини, якій накладали кінцеву ілеостому. Після колостомії застосовували такі види реконструктивних операцій: операцію за Soave-Boley з первинним анастомозом – 15 (68,18%) хворим; операцію ТЕРТ, доповнену мінілапаротомією для закриття стоми, – 7 (31,82%) дітям.

Іншу частину хворих, залучених до дослідження, становили 37 (40,22%) дітей з АРМ. Розподіл за статтю в цій групі був рівномірним (18 (48,65%) хлопчиків і 19 (51,35%) дівчаток). Первинні операції більшості хворим виконували в періоді новонародженості (26 (70,27%) хворих), у віці 1 місяць – 8 (21,62%) хворим, у віці від 1 року – лише 3 (8,1%) дітям.

У більшості (19 (51,35%) дітей) виявили низькі (інфралевавторні) форми АРМ, високі (супралевавторні) форми – у 8 (21,62%) дітей, проміжні форми (інтралевавторні) АРМ – у 10 (27,03%) дітей. Найчастішим варіантом вад у дівчаток була ректовестибулярна нориця (10 (52,63%) хворих), у хлопчиків – ректоперінеальна нориця (6 (33,3%) дітей). Норичні форми АРМ були в переважній більшості дітей (32 (86,49%) хворих), безноричні форми – у решти 5 (13,51%) дітей.

Ізольовані Н-фістули без аноректальної агенезії виявили в 4 (10,81%) дівчат: у 3 (75,0%) із них була ректовестибулярна фістула, в 1 (25,0%) – ректовагінальна. Серед 3 (8,1%) хлопчиків із ректоуретральною норицею у 2 (66,67%) була нориця в бульбарну частину уретри, в 1 (33,33%) – у простатичну. Безноричну форму (аноректальну агенезію) діагностували в 3 (8,1%) хлопчиків: високу агенезію – в 1 (33,3%); проміжну – в 1 (33,3%); низьку (сублевавторну) – в 1 (33,3%). Вроджений анальний стеноз був у 2 (5,4%) хлопчиків, в обох стеноз був III ступеня, зумовлював повну кишкову непрохідність і потребував термінового хірургічного втручання. В 1 (2,7%) дівчинки була персистуюча клоака з довжиною спільного каналу до 3 см. Рідкісна вада (вроджений ректальний мішок) була в 1 (2,7%) дівчинки, у якій виявили аноректальну агенезію, агенезію товстої кишки, вроджений товстокишковий мішок із колоклоакальною норицею, тип III. В 1 (2,7%) хлопчика АРМ була компонентом синдрому Курраріно.

Характер первинного хірургічного втручання залежав від виду вади та наявності доопераційних ускладнень. Первинну операцію 20 (54,05%) дітям проводили в ургентному порядку. У плановому порядку прооперували решту 17 (45,95%) хворих. Це були діти з ректовестибулярною норицею, ректогенітальною Н-фістулою, клоакою, у яких не було

Оригінальні дослідження. Колопроктологія

явищ повної кишкової непрохідності. Більшості (25 (67,57%) пацієнтам) проводили етапне хірургічне лікування (діти з високими та інтралеваторними формами АРМ). Хірургічне лікування починали з накладання кишкової стоми, другим етапом була задня сагітальна аноректопластика (ЗСАРП) або передня сагітальна аноректопластика (ПСАРП), третім – закриття колостоми. Вид стоми залежав від характеру АРМ: за наявності зовнішньої широкої нориці виконували кінцеву сигмостомію (14 (56,0%) хворим), в інших випадках – роздільну колостомію (11 (44,0%) дітям). Накладання стоми 14 (56,0%) дітям проводили за власним, мініінвазивним способом. Реконструктивні операції проводили у віці 3–6 місяців: ЗСАРП з інтраабдомінальною мобілізацією кишки та ліквідацією нориць – 5 (20,0%) дітям із надлеваторними формами атрезій; ЗСАРП – 9 (36,0%) хворим; ПСАРП – 9 (36,0%) дітям. Двом дівчатам (8,0%) з ректогенітальними фістулами провели висічення фістул.

Дітям із низькими формами АРМ (12 (32,43%) хворим) виконували первинні радикальні реконструктивні операції – ЗСАРП 7 (58,33%) дітям або ПСАРП 3 (25,0%) дітям. Двом (16,67%) дітям із вродженими ізольованими норицями проводили висічення нориць.

Об'єктом дослідження стали 48 (52,17%) хворих, в яких була виявлена АІ різного ступеня тяжкості у різні терміни після хірургічної корекції з приводу ХГ та АРМ – від 6 місяців до 3 років. Групи обстежуваних хворих формували залежно від поставлених завдань. При вивченні ефективності впровадженої програми управління кишечником 24 дитини, яким вона була застосована, склали основну групу. Решта 24 дитини склали групу порівняння. Ефективність запропонованої мініінвазивної хірургічної корекції недостатності анальних сфінктерів застосовано 14 хворим, які склали основну групу. Решта 30 дітей склали групу порівняння.

Клінічне обстеження пацієнтів з АІ проводили як до лікування, так і після нього. Обстеження виконували відповідно до клінічних протоколів лікування вказаних патологій та сучасних гайдлайнів із лікування післяопераційних ускладнень вродженої аноколоректальної патології [17,28]. Усім хворим проводили загальноприйняті клінічні, лабораторні та інструментальні дослідження. З урахуванням патології обстежених дітей до комплексу діагностичних досліджень включали: ультразвукове дослідження органів черевної порожнини і заочеревинного простору, ехокардіографію, нейросонографію, рентгенологічне обстеження (оглядова

рентгенографія органів черевної порожнини та грудної клітки, контрастне дослідження шлунково-кишкового тракту, іригографія/скопія, інвертографія, фістулографія, колостографія).

Під час збору скарг та анамнезу звертали увагу на час виникнення перших симптомів АІ, швидкість їх прогресування, проведені методи дослідження та лікування, їх ефективність. Звертали увагу на характер дефекації (самостійна або стимульована за допомогою клізм, газовідвідної трубки, медикаментів), її частоту, чи не супроводжується больовими відчуттями. З'ясовували в батьків про характер калу дитини (рідкий, кашкоподібний, оформлений або твердий у вигляді «овечого»), його колір, наявність патологічних домішок (слиз, кров), чи не було епізодів obturaції прямої кишки копролітами. Характер калу оцінювали за Бристольською шкалою форми калу [22]. Також збирали інформацію про наявність здуття живота, блювання, характер харчування дитини, динаміку ваги, супутню патологію.

Звертали увагу на характер утримання калу: утримання газів, густого чи рідкого калу. Виділяли три ступені тяжкості АІ: I ступінь – нетримання газів, II ступінь – нетримання неоформлених калових мас, III ступінь – нетримання щільних калових мас. Більш детально тяжкість АІ в оперованих дітей оцінювали за шкалою S. D. Wexner (1993) [30].

Під час об'єктивного обстеження хворих звертали увагу на колір і тургор шкіри, масу тіла, відповідність фізичного та психомоторного розвитку до віку дитини. Оцінювали форму живота, при пальпації – на переповненість товстої кишки густим калом, наявність копролітів. З огляду на характер патології значну увагу приділяли огляду промежини, заднього проходу та перианальної ділянки. Оцінювали стан анального кільця (зімкнене чи зяюче), наявність рубцевого звуження або деформації. Відмічали стан анодерми та шкіри перианальної ділянки (наявність рубців, мацерації). Велику увагу приділяли пальцевому ректальному дослідженню. При цьому оцінювали тонус, еластичність ануса, можливість його розтягування, форму прямої або зведеної товстої кишки, стан колоректального чи колоанального анастомозу, вміст кишки. У дітей віком до 1 року замість пальцевого ректального огляду проводили дослідження за допомогою розширювачів Гегара, при цьому оцінювали прохідність ануса і прямої кишки, проводили їх калібрування. Також оцінювали анальний рефлекс у дітей.

Усім хворим до і після лікування виконували аноскопію та ректоскопію. Застосовували ректоскоп із волоконним світловодом РЕД-ВС-13/16 (Україна).

Таблиця 1

Розподіл хворих за статтю, видом і ступенем анальної інконтиненції

Анальна інконтиненція, n=48 хлопчики		Хвороба Гіршпрунга, абс. (%)		Аноректальні мальформації, абс. (%)		Разом, абс. (%)
		дівчатка	хлопчики	дівчатка		
Усього		27 (56,25)	7 (14,58)	7 (14,58)	7 (14,58)	48 (14,58)
Вид	Справжня	18 (37,5)	5 (10,42)	4 (8,33)	6 (12,5)	33 (68,75)
	Несправжня	9 (18,75)	2 (4,17)	3 (6,25)	1 (2,08)	15 (31,25)
Ступінь	I	6 (12,5)	2 (4,17)	2 (4,17)	2 (4,17)	12 (25,0)
	II	17 (35,42)	4 (8,33)	2 (4,17)	4 (8,33)	27 (56,25)
	III	4 (8,33)	1 (2,08)	3 (6,25)	1 (2,08)	9 (18,75)

При аноскопії оглядали анодерму та слизову анального каналу. У попередньо оперованих дітей звертали увагу на наявність рубцевого звуження або зяяння анального кільця, на наявність гребінцевої лінії та її стан. Оглядали слизову прямої кишки та зведеної товстої кишки, ділянку колоанального чи колоанального анастомозу. За наявності стенозу намагалися пройти ректоскопом вище ділянки звуження, оцінювали його ступінь, протяжність і ригідність. Візуальну оцінку скорочення зовнішнього анального сфінктера та m. Levator ani оперованим дітям проводили з використанням міотестера «Рена», який застосовували і під час аноректопластики. При цьому оцінювали наявність циркулярного скорочення навколо анального отвору, вираженість і симетричність скорочення.

Трансанальне ультразвукове дослідження (ТАУЗД) проводили оперованим дітям з явищами АІ для оцінки стану анальних сфінктерів та хворим із післяопераційним стенозом анастомозу для візуалізації ехоструктури стінки кишки в ділянці анастомозу та параректальних тканин. Застосовували ультразвуковий сканер «Siemens Acuson 2000» з ректальним датчиком ER7B, що працює з частотою 5/7 mHz.

Аноректальну манометрію проводили дітям з АІ для оцінки функціонального стану та скоординованості скорочень прямої кишки і анальних сфінктерів, а також для виявлення чутливості неоректум. Для проведення аноректальної манометрії взяли за основу метод М. Д. Левина та А. Н. Никифорова (2012) [2], але проводили дослідження у власній модифікації. При цьому реєстрували величину базального тиску внутрішнього анального сфінктера, максимальний тиск стиснення та інгібіторний ректоанальний рефлекс.

Отримані результати дослідження аналізували методом біостатистики. Усі розрахунки здійснювали на персональному комп'ютері за допомогою програмного забезпечення «AtteStat Microsoft Excel

2007». За умови параметричного розподілу перемінних для порівняння двох груп застосовували методи описової статистики з оцінкою середнього значення показників (M), величини середньої стандартної похибки (m), t-критерію Стюдента. Відмінність двох середніх величин вважали достовірною при значеннях $p < 0,05$.

Ефективність проведеного комплексного лікування оцінювали за такими параметрами:

- оцінка тяжкості АІ за шкалою Wexner;
- оцінка анального каналу за допомогою аноскопії та пальцевого обстеження;
- ТАУЗД;
- визначення базального тиску при аноректальній манометрії.

Дослідження виконане відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом Івано-Франківського національного медичного університету. На проведення досліджень отримана інформована згода батьків, дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

Діагностику і лікування АІ в дітей починали з 5–6-річного віку, коли дитина вже достатньо підготовлена до адекватної континенції. Показником готовності дитини до обстеження і лікування з приводу АІ вважали здатність дитини до адекватного утримання сечі і контролю сечопускання. АІ різного ступеня тяжкості відмічали в 48 (52,17%) хворих, оперованих раніше з приводу ХГ та АРМ. АІ виникла у 34 (70,8%) дітей після корекції ХГ та у 14 (29,2%) хворих після операцій з приводу АРМ. Частота цього ускладнення виявилася вищою у групі хворих з ХГ (61,82% серед усіх оперованих дітей), у пацієнтів з АРМ частота АІ становила 37,84%. Частота АІ не залежала від статі, співвідношення дівчат і хлопчиків з ХГ і АРМ, корелювала з відповідним співвідношенням усіх оперованих у кожній групі дітей. І ступінь інконтиненції (нетри-

Оригінальні дослідження. Колопроктологія

мання газів та епізодичне каломазання) спостерігали у 12 (25,0%) пацієнтів, II ступінь (нетримання газів і рідкого калу) діагностували у 27 (56,25%) дітей, III ступінь (нетримання оформленого калу) виявили у 9 (18,75%) хворих (табл. 1). Більш детально тяжкість АІ оцінювали за шкалою Wexner (табл. 2).

Оцінка передбачала тип калу, який не утримує пацієнт (твердий, рідкий, гази), користування підгузком, зміни способу життя і частоту цих проблем. Кожний параметр оцінювали від 0 до 4 балів. Індекс тяжкості АІ вираховували шляхом сумування значення балів у кожному рядку. При індексі 0 констатували відсутність АІ, при значенні індексу від 1 до 10 трактували це, як легку інконтиненцію, при індексі 11–19 балів – виражену АІ, при сумі 20 балів встановлювали діагноз повної інконтиненції. Шкала досить проста для батьків і пацієнтів, зручна для оцінки АІ в дітей будь-якого віку, інформативна, добре піддається статистичній обробці і дає змогу порівнювати результати лікування.

Серед обстежених хворих легка інконтиненція спостерігалася у 23 (47,92%) дітей, середній індекс у цій групі становив $5,75 \pm 1,05$; у 21 (43,75%) дітей – виражена АІ, середній індекс по групі – $14,09 \pm 3,25$; повна інконтиненція (індекс 20) відмічалася в решті 4 (8,33%) хворих.

Справжня АІ виявлялася в 33 (68,75%) дітей, псевдоінконтиненція – у 15 (31,25%) пацієнтів. У цих дітей інконтиненція розвивалася на тлі закріпів (густий кал самостійно не відходив, а рідку частину калу дитина не утримувала). Псевдоінконтиненція частіше спостерігалася в дітей, оперованих із приводу ХГ (11 хворих, 73,33%), (табл. 1).

Після поглибленого обстеження виявили імовірні причини АІ в кожній дитини. У групі дітей, оперованих із приводу ХГ, встановили такі причини АІ. Причинами псевдоінконтиненції були явища обструкції аноректальної зони в 5 (14,7%) дітей та гіпермобільність товстої кишки в 6 (17,65%) хворих. Обструкція аноректальної зони була зумовлена стенозом анастомозу в 4 (11,76%) дітей, залишеною перехідною зоною – у 2 (5,88%) хворих. Справжня АІ

діагностувалася у 23 (67,65%) дітей. У 14 (41,18%) з них інконтиненція розвинулася внаслідок порушення відчуття дефекації. У 2 (5,88%) дітей з цієї групи причиною АІ було ушкодження перехідного епітелію зубчастої лінії, у решті 12 (35,29%) – неможливість відчуття розтягнення неоректум. У 9 (26,47%) дітей причиною АІ було порушення контролю сфінктерів унаслідок їх розтягнення або сфінктероміектомії 1 (2,94%) хворий). У 5 (14,7%) хворих втрата контролю сфінктерів була пов'язана з психоневрологічними порушеннями, у цих дітей спостерігалася також нетримання сечі.

У 7 (20,59%) пацієнтів АІ виникла на тлі ГАЕК. У 3 (8,82%) із них причина АІ, імовірно, була пов'язана з натягуванням зведеної ободової кишки після резекції та формування колоанального анастомозу. У 8 (23,53%) хворих АІ виникла після корекції гострої чи підгострої форми ХГ.

У групі дітей, оперованих із приводу АРМ, спектр причин АІ відрізнявся. Справжня АІ спостерігалася в 10 (71,43%) хворих, серед них – у 6 (42,86%) дітей, оперованих із приводу високих форм АРМ. У 4 (28,57%) з них відмічалася порушення відчуття дефекації, у 6 (42,86%) – недостатність анальних сфінктерів. Слід зауважити, що недостатність м'язів тазового дна та сфінктерного апарату була в більшості дітей з АРМ. Однак у частини дітей вона компенсувалася іншими механізмами утримання калу. Псевдоінконтиненція виявлялася у 4 (28,57%) дітей. Лише в 1 (7,14%) випадку вона була зумовлена стенозом неоануса, у 3 (21,43%) хворих АІ спостерігалася внаслідок наявності мегаректосигмоїду (рис. 1).

Для ефективного лікування АІ слід було чітко розмежувати у хворих справжню та псевдоінконтиненцію, а також визначити причини її виникнення, оскільки підхід до лікування залежав від цього. Для консервативного лікування хворих з АІ в клініці впроваджено програму управління кишкою (bowel management program – BMP). Програма спрямована на підтримання відходження оформленого м'якого калу та сприяє правильному випорожненню прямої кишки [8,28]. Призначали спеціальну дієту

Таблиця 2

Шкала оцінки тяжкості анальної інконтиненції Wexner (WIS, Browning-Parks, 0–20)

Тип інконтиненції	Частота епізодів інконтиненції				
	Ніколи	1/місяць	1/місяць-1/тиждень	>1/тиждень	Щоденно
Гази	0	1	2	3	4
Рідкий кал	0	1	2	3	4
Оформлений кал	0	1	2	3	4
Використання підгузків	0	1	2	3	4
Зміна способу життя	0	1	2	3	4

з високим вмістом волокон та клітковини, застосовували протипроносні препарати (лоперамід, атропін/діфеноксилат, амітриптилін, смекта), фізіотерапію (електростимуляція анальних сфінктерів, електростимуляція крижового нерва). У разі псевдоінконтиненції призначали препарати лактулози, проносні засоби. Проте основою ВМР була програма очисних клізм, яку підбирали індивідуально для кожної дитини, що дало змогу утримувати дитину чистою між застосуванням клізм. Також застосовували тренувальні клізми.

У разі псевдоінконтиненції важливо було розрізнити, чи АІ зумовлена обструкцією аноректальної зони, чи гіпермобільністю товстої кишки. При гіпермобільності застосовували ВМР, при обструкції аноректальної зони проводили бужування, програму клізм.

Повний комплекс ВМР застосовували у 24 (50,0%) хворих (основна група) з АІ. Решта 24 (50,0%) дитини отримували традиційне лікування (група порівняння). У 9 (37,5%) хворих основної групи з І ступенем та 5 (20,83%) дітей з ІІ ступенем інконтиненції досягнули повного контролю дефекації. Це призвело до суттєвого підвищення якості життя дітей, утримання їх чистими, без фекального забруднення. У 9 (37,5%) хворих з ІІ і ІІІ ступенями АІ вдалося знизити тяжкість інконтиненції до І ступеня. В 1 (4,17%) дитини з ІІІ ступенем АІ лікування не дало ефекту. У групі дітей, які отримували традиційну схему лікування, ефект був короточасним і незначним. Динаміку тяжкості АІ до та після лікування згідно з ВМР за шкалою Wexner наведено в таблиці 3.

ВМР є ефективною при правильному підборі дітей з АІ після хірургічної корекції ХГ та АРМ і наявності показань до неї. Однак програма потребує тривалого, ретельного і систематичного виконання дієти, медикаментозних призначень та відповідного графіку клізм з боку батьків і пацієнтів. Тому частина пацієнтів через певний час перестає брати участь у ВМР. За даними деяких авторів, близько 50% пацієнтів із часом перестають брати участь у ВМР [2,18,21,30]. Водночас у разі повного дотримання

пацієнтів і батьків програми управління кишкою, позитивний ефект вдається отримати у 95% випадків (що виражається в контролі дефекації, діти не мають каломазання між застосуванням клізм) [2,7,20,29,30]. Більшість експертів також відмічають суттєве зниження показань до хірургічного лікування в разі дотримання ВМР [3,21]. Наші дані це підтверджують. У 18 (75,0%) хворих, які повністю дотримувалися програми, не було показань до хірургічного лікування АІ.

За даними деяких авторів, у частини дітей повторне застосування ретроградних клізм призводить до важкого анального дискомфорту і розвитку психогенних закрепів. Якщо в цих хворих забруднення зберігається, незважаючи на медикаментозну терапію, для досягнення адекватної континенції може знадобитися тривала програма антеградних клізм через цекостому або апендикостому за Malone. Антеградні клізми через апендикостому за Malone можуть бути методом вибору для забезпечення чистоти і соціальної адаптації хворих, резистентних до інших видів лікування. Вони особливо показані в дітей, які мають супутні ураження центральної нервової системи [12,21].

Хірургічне лікування проводили за неефективності консервативного. При псевдоінконтиненції проводили резекцію дистальної частини товстої кишки (повторне зведення). Повторне зведення виконували нами у 2 (4,17%) хворих з АІ, зумовленою післяопераційною обструкцією, яка не піддавалася консервативному лікуванню, після корекції ХГ. В обох хворих операцію повторного зведення проводили із заднього сагітального доступу. В обох випадках після реконструктивних операцій були усунені симптоми післяопераційної обструкції і досягнуто повного контролю дефекації.

Хірургія при справжній інконтиненції передбачає апендикостомію за Malone для застосування антеградних клізм [21]. P. S. Malone в 1989 р. запропонував тотальний антеградний лаваж товстої кишки через утримувальну апендикостоцеку. Незважаючи на те, що процедура має суто паліативний ха-

Таблиця 3

Динаміка тяжкості анальної інконтиненції до та після лікування згідно з ВМР за шкалою Wexner

Група хворих (n=48)	Середня кількість балів		
	до лікування	через 3 місяці лікування	через 6 місяців лікування
Основна (n=24)	10,96±2,05	4,13±0,56 P ₁ <0,01	2,32±0,52 P ₂ <0,01
Група порівняння (n=24)	9,75±3,36	5,88±0,96 P ₁ >0,05	6,42±0,74 P ₂ >0,05

Примітки: p₁ – вірогідність різниці показників до лікування і через 3 місяці лікування; p₂ – вірогідність різниці показників до лікування і через 6 місяців лікування.

Оригінальні дослідження. Колопроктологія

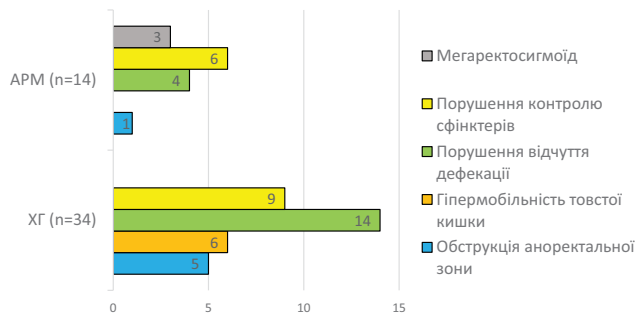


Рис. 1. Розподіл хворих за причиною анальної інконтиненції



Рис. 3. Хлопчик віком 12 років з анальною інконтиненцією, зумовленою недостатністю анальних сфінктерів. Оперований з приводу аноректальних мальформацій



Рис. 4. Хворий віком 12 років з анальною інконтиненцією, зумовленою недостатністю анальних сфінктерів. Оперований з приводу аноректальних мальформацій. Фото після підслизової імплантації об'ємуютьовувального гідрогелю

рактер, апендикостомія за Malone – це ефективний метод лікування, який дає змогу повністю очищати товсту кишку, збільшує самостійність дитини та зменшує ймовірність калового забруднення. Тому за відсутності ефекту від інших методів лікування цей спосіб можна розглядати в якості методу вибору для соціальної адаптації дітей зі стійкими закрепамми й тяжкими формами нетримання калу [5,7,12]. Ми не застосовували стому за Malone, хоча серед пролікованих дітей є два кандидати на цю операцію.

При справжній АІ після корекції ХГ чи АРМ, зумовленій серйозними ушкодженнями анальних сфінктерів, застосовують хірургічне лікування. Однак операції сфінктеропластики, у тому числі грацілопластика, при післяопераційній недостатності анальних сфінктерів після АРМ та ХГ не знайшли широкого застосування в дітей через недостатню їх ефективність у віддаленому періоді [4]. Операції



Рис. 2. Наданальне підслизове введення внутрішньотканинного імплантату хворому віком 10 років з анальною інконтиненцією після корекції аноректальних мальформацій

сфінктеропластики технічно складні, потребують тривалої реабілітації. Деякі форми АІ, пов'язані з травмою (або вродженим дефектом при АРМ) внутрішнього сфінктера заднього проходу (ВСЗП) при незначному порушенні функції зовнішнього сфінктера заднього проходу (ЗСЗП) вимагають пошуку менш інвазивної хірургічної корекції. ВСЗП на 50–80% забезпечує базальний тиск в анальному каналі і виконує тонічне змикання стінок анального каналу. Пошкодження або недостатність ВСЗП після операцій з приводу АРМ чи ХГ – досить поширена причина АІ. Анатомічні особливості ВСЗП (мала товщина, автономна іннервація) пояснюють незадовільні результати хірургічного відновлення його цілісності. У цьому контексті заслуговує на увагу метод мініінвазивної хірургічної корекції післяопераційної недостатності або вродженого дефекту ВСЗП із застосуванням об'ємуютьовувальних імплантів [14,25,26].

При справжній АІ після корекції ХГ чи АРМ, зумовленій серйозними ушкодженнями анальних сфінктерів, ми виконували мініінвазивну хірургічну корекцію післяопераційної недостатності чи вродженого дефекту ВСЗП із застосуванням об'ємуютьовувальних імплантів за власним способом [9].

Також запропонували і проводили спосіб лікування механічного типу АІ в дітей шляхом наданального підслизового введення внутрішньотканинного ім-

планта. Операції проводили в літотомічному положенні. У сечовий міхур вводили уретральний катетер. Після обробки операційного поля, в асептичних умовах, під слизову оболонку анального каналу вводили об'ємоутворювальний гідрогель на основі поліакриламідних сполук (нубіплант, Україна) шляхом ін'єкцій на глибину близько 5 мм у трьох точках (на 2, 6, 10 умовних годин). Точки ін'єкцій були розташовані одразу над гребінцевою лінією анального каналу (рис. 2).

Кількість використаного гідрогелю залежала від віку дитини і ступеня недостатності анального каналу. При цьому досягали повного змикання анального кільця. Після імплантації контролювали проходність ануса за допомогою розширювачів «Negar» відповідного віку дитини номера (розширювач має без утруднень проходити в пряму кишку).

Таким способом прооперували 14 (29,17%) дітей з механічним типом АІ 9 (64,29%) хлопчиків та 5 (35,71%) дівчаток). У 8 (57,14%) дітей АІ була після хірургічної корекції АРМ, у 6 (42,86%) хворих – після лікування ХГ. Показаннями до імплантації об'ємоутворювального гелю були: 1) справжня АІ, зумовлена ушкодженням або відсутністю внутрішнього анального сфінктера; 2) відсутність ефекту від консервативного лікування; 3) II та III ступені АІ.

Серед прооперованих дітей було 10 хворих з II ступенем і 4 хворих з III ступенем інконтиненції. У всіх цих хворих спостерігалася неповне змикання анального кільця (рис. 3). Під час аноректальної манометрії встановлено, що базальний анальний тиск у них був значно зниженим і становив у середньому $8,22 \pm 2,12$ мм рт. ст.

Наявність рубцевих змін у ділянці заднього проходу не була протипоказанням до операції. Однак за наявності пролабування слизової прямої кишки крізь анальне кільце введення імпланту проводили лише після висічення надлишку слизової. Кількість введенного імпланту залежала від віку дитини та ступеня недостатності анальних сфінктерів, загальний об'єм гідрогелю становив від 5,0 до 12,0 мл.

Безпосередньо після операції підслизового введення імпланту анальний отвір в усіх пацієнтів виглядав зімкненим (рис. 4).

При пальцевому ректальному дослідженні відмічався опір при введенні пальця. Явища каломазання зменшилися у 8 (57,14%) дітей, а у 6 (42,86%) хворих зникли. Повного нетримання калу не спостерігалось в жодної дитини. Тяжкість АІ знизилася на I ступінь у 8 (57,14%) дітей і на II ступеня у 6 (42,86%) пацієнтів. Базальний ректальний тиск підвищився в усіх хворих, хоча і не досягав нормальних показ-

ників. Середній рівень базального тиску після операції був $18,6 \pm 5,2$ мм рт. ст. При ТАУЗД гель визначався на рівні анального кільця у 12 (85,71%) пацієнтів, у 2 (14,29%) дітей мігрував у проксимальному напрямку. При оцінці тяжкості АІ за шкалою Wexner встановлено, що до операції середній індекс становив $11,8 \pm 2,6$ балу, через 1 місяць після операції – $4,05 \pm 0,92$ ($p < 0,02$).

Через 6 місяців після операції розміри внутрішньотканинних імплантів у хворих зменшувалися, але несуттєво (на 15–20% об'єму), що виявляли при пальцевому ректальному дослідженні та ТАУЗД. Явища АІ відновилися у 2 (14,29%) пацієнтів і у 3 (21,43%) – посилилися. Цим хворим проводили повторне введення гідрогелю. Після повторної операції явища каломазання зникли. Ускладнень, пов'язаних із введенням внутрішньотканинних імплантів (відторгнення, інфікування, фрагментація, звуження заднього проходу, порушення сечопускання), у прооперованих дітей не відмічалось. У 3 (21,43%) пацієнтів спостерігалася міграція імпланту в проксимальному напрямку.

Висновки

Анальна інконтиненція являє собою серйозну проблему в аноколоректальній хірургії в дітей. АІ різного ступеня тяжкості відмічалася в 61,82% дітей після корекції ХГ та у 37,84% хворих після операцій з приводу АРМ. Справжня АІ спостерігалася в 68,75% дітей. Псевдоінконтиненція частіше зустрічалася в пацієнтів, оперованих із приводу ХГ. Тактика лікування АІ залежить від причини її виникнення й ступеня тяжкості. Впровадження програми управління кишкою, за її дотримання протягом не менше 3 місяців, дає змогу суттєво поліпшити контроль дефекації та підвищити якість життя пацієнтів. У разі недостатності внутрішнього анального сфінктера ефективною є мініінвазивна корекція шляхом анальної підслизової імплантації об'ємоутворювального гелю.

Перспективи подальших досліджень. Зважаючи на значну частоту АІ в дітей, оперованих із приводу АРМ та ХГ, доцільно продовжити впровадження програми управління кишкою та вивчення її ефективності в цих хворих. Також перспективним є подальший розвиток й удосконалення хірургічної мініінвазивної корекції недостатності анальних сфінктерів після операцій на аноколоректальній зоні. При резистентних до лікування формах АІ доцільно застосовувати апендикостомію за Malone та вивчити її вплив на якість життя пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Оригінальні дослідження. Колопроктологія

References/Література

- Banasiuk M et al. (2016). 3D high-definition manometry in evaluation of children after surgery for Hirschsprung's disease: A pilot study. *Advances in medical sciences*. 61 (1): 18–22.
- Bhojwani R, Ojha S, Gupta R, Doshi D. (2018). Long-term follow-up of anorectal malformation – how long is long term? *Annals of Pediatric Surgery*. 14 (3): 111–115.
- Bischoff A, Levitt M, Pena A. (2009). Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int*. 25 (12): 1027–1042.
- Danielson J, Karlsson U, Wester T, Graf W. (2019). Long-Term Outcome after Dynamic Graciloplasty for Treatment of Persistent Fecal Incontinence in Patients with Anorectal Malformations. *Eur J Pediatr Surg*. 29 (3): 276–281.
- Deshmukh GR, Laird R. (2013). The Malone stoma with antegrade colonic enemas for chronic constipation in adults. *J Med Cases*. 4 (11): 762–764.
- Di Lorenzo C et al. (2000). Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease. *The American journal of gastroenterology*. 95 (7): 1759–1764.
- Di Lorenzo C, Benninga MA. (2004). Pathophysiology of pediatric fecal incontinence. *Gastroenterology*. 126 (1): 33–40.
- Elfiky MA et al. (2017). Implementation of a bowel management program in the treatment of incontinence in children for primary healthcare providers. *Annals of Pediatric Surgery*. 13 (1): 21–25.
- Fofanov OD, Fofanov VO. (2019). A method of treating anal incontinence in children. Patent 135094 Ukraine, IPC (2019.01) A61B17/00. A61B17/88 (2006.01). Bull. №11. [Фофанов ОД, Фофанов ВО. (2019). Спосіб лікування анальної інконтиненції у дітей. Патент 135094 Україна, МПК (2019.01) A61B17/00. A61B17/88 (2006.01). Бюл. №11].
- Holcomb GW III, Murphy JP, St Peter SD. (2020). Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th edition. Elsevier: 1291.
- Hsu WM, Chen CC. (1999). Clinical and manometric evaluation of postoperative fecal soiling in patients with Hirschsprung's disease. *J Formos Med Assoc*. 98 (6): 410–414.
- Imai K, Shiroyanagi Y, Kim WJ et al. (2014). Satisfaction after the Malone antegrade continence enema procedure in patients with spina bifida. *Spinal Cord*. 52: 54–57.
- Kaul A et al. (2011). Colonic hyperactivity results in frequent fecal soiling in a subset of children after surgery for Hirschsprung disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 52 (4): 433–436.
- Komissarov IA, Vasiliev SV, Nedozimovany AI, Dementieva EA. (2016). Experience in the use of a bulking agent in the treatment of anal incontinence associated with insufficiency and trauma of the internal anal sphincter. *Bulletin of Surgery*. 175 (5): 78–81. [Комиссаров ИА, Васильев СВ, Недозимованы АИ, Деметьева ЕА. (2016). Опыт применения объёмобразующего агента в лечении анальной инконтиненции, связанной с недостаточностью и травмами внутреннего анального сфинктера. *Вестник хирургии*. 175 (5): 78–81].
- Kyrklund K, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. (2012). Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 Finnish individuals aged 4 to 26 years. *Dis Colon Rectum*. 55 (6): 671–676.
- Kyrklund K, Neuvonen MI, Pakarinen MP, Rintala RJ. (2018). Social Morbidity in Relation to Bowel Functional Outcomes and Quality of Life in Anorectal Malformations and Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg*. 28 (6): 522–528.
- Langer JC et al. (2017). Guidelines for the management of post-operative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatric Surgery International*. 33 (5): 523–526.
- Langer JC. (2012). Hirschsprung disease. *Pediatric surgery*. 7th ed. Elsevier: Amsterdam.
- Levin MD. (2013). To the pathological physiology of anorectal malformations. From a new concept to a new treatment. *Experiment. and wedge. gastroenterol*. 11: 38–48. [Левин МД. (2013). К патологической физиологии аноректальных пороков. От новой концепции к новому лечению. *Эксперим. и клин. гастроэнтерол*. 11: 38–48].
- Levitt MA, Dickie B, Pena A. (2012). The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a «successful» pull-through. *Semin Pediatr Surg*. 21 (4): 344–353.
- Levitt MA, Pena A. (2010). Pediatric fecal incontinence: a surgeon's perspective. *Pediatr. Rev*. 31: 91–101.
- Lewis SJ, Heaton KW. (1997). Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. *Scand J Gastroenterol*. 32 (9): 920–924.
- Prytula VP, Silchenko MI, Kurtash OO, Husseini SF. (2019). Long-term results of minimally invasive methods of treatment of Hirschsprung's disease in children. *Pediatric surgery*. 1 (62): 37–42. [Прутула ВП, Сільченко МІ, Курташ ОО, Хуссейні СФ. (2019). Віддалені результати мініінвазивних методів лікування хвороби Гіршпрунга у дітей. *Хірургія дитячого віку*. 1 (62): 37–42].
- Rajindrajith S, Devanarayana NM, Benninga MA. (2013). Review article: faecal incontinence in children: epidemiology, pathophysiology, clinical evaluation and management. *Aliment. Pharmacol. Ther*. 37 (1): 37–48.
- Rao SS. (2004). Diagnosis and management of fecal incontinence. *Am J Gastroenterol*. 99: 1585–1604.
- Ratto C, Parelo A, Donisi L et al. (2011). Novel bulking agent for fecal incontinence. *Br J Surg*. 98 (11): 1644–1652.
- Rintala RJ. (2002). Fecal incontinence in anorectal malformations, neuropathy, and miscellaneous conditions. *Semin. Pediatr. Surg*. 11 (2): 75–82.
- Saadai P et al. (2019). Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease. *Pediatric Surgery International*. 35 (8): 829–834.
- Schletker J et al. (2019). Bowel management program in patients with spina bifida. *Pediatric Surgery International*. 35 (2): 243–245.
- Wang Y et al. (2017). Bowel management program for pediatric postoperative fecal incontinence in China: A surgeon's experience. *Medicine (Baltimore)*. 96 (22): 7078.

Відомості про авторів:

Фофанов Вячеслав Олександрович – лікар-дитячий хірург, асистент каф. педіатрії післядипломної освіти Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132. orcid.org/0000-0002-1524-7669.

Юрцева Алевтина Петрівна – д.мед.н., проф. каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132. orcid.org/0000-0001-8294-3464.

Фофанов Олександр Дмитрович – д.мед.н., проф. каф. хірургії №1 та дитячої хірургії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. В. Касіяна, 24; тел./факс (0342) 52–56–49. orcid.org/0000-0003-1437-4161.

Дідух Іван Миколайович – асистент каф. хірургії №1 та дитячої хірургії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132; тел./факс (0342) 52–56–49.

Бубнів Лілія Григорівна – ст. лаборант каф. хірургії №1 та дитячої хірургії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132; тел./факс (0342) 52–56–49.

Стаття надійшла до редакції 06.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

УДК 617.576–001.17–031.61–02:616.757

О. М. Чемерис¹, С. Д. Хіміч², В. С. Савчин¹

Підходи до хірургічного лікування глибоких опіків кисті, обтяжених синдромом субфасціальної гіпертензії

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

²Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):77-83; doi 10.15574/PS.2022.75.77

For citation: Chemerys OM, Khimich SD, Savchyn VS. (2022). Approaches to surgical treatment of deep burns of the hand burdened with subfascial hypertension syndrome. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 77-83; doi 10.15574/PS.2022.75.77.

Проблема лікування синдрому субфасціальної гіпертензії при опіковій травмі кисті залишається актуальною через відсутність настороженості щодо можливого його розвитку.

Мета – поліпшити результати лікування глибоких опіків кисті шляхом використання тактики ранніх хірургічних втручань.

Матеріали та методи. Клінічний матеріал базується на спостереженні за 195 пацієнтами з опіковими ураженнями кисті. Основну групу сформували 83 потерпілі, у яких застосовано тактику активних ранніх хірургічних втручань із наступним відновно-реконструктивним етапом. Групу порівняння склали 112 пацієнтів, у лікуванні яких застосовано тактику поетапних некретомій після формування демаркаційних ліній з наступним загоєнням ран із застосуванням мазевих пов'язок.

Результати. Отримані дані засвідчили, що вчасна діагностика, яка дала змогу обрати правильну тактику лікування, сприяла зменшенню кількості ампутацій та запобіганню інвалідизації потерпілих з опіковими ураженнями кисті. Цього вдалося досягти завдяки вчасному проведенню і технічно правильному способу відкритих декомпресійних фасціотомій, що дозволило зменшити субфасціальний тиск у кожному ураженому футлярі, запобігти критичній ішемії м'язових волокон та розвитку контрактури Фолькмана. Вкрай важливим при синдромі субфасціальної гіпертензії було виконання відкритих фасціотомій, оскільки лише таким чином досягалася повноцінна декомпресія тканин, а своєчасно верифікований діагноз забезпечив хороший результат лікування.

Рання активна хірургічна тактика при глибоких опіках кисті стала пріоритетом порівняно з галузевими стандартами, що виражалось в збільшенні кількості ранніх оперативних втручань (54,2% проти 23,2%; $p < 0,02$), що дало змогу знизити питому вагу ранових інфекційних ускладнень (4,8% проти 18,2%; $p < 0,01$), зменшити кількість розвитку рубцевих контрактур (14,5% проти 50,9%; $p < 0,02$).

Висновки. Своєчасна діагностика синдрому субфасціальної гіпертензії кисті, активна рання хірургічна тактика, запропонована техніка виконання декомпресійних фасціотомій сприяли значному поліпшенню результатів лікування пацієнтів з опіками, при цьому спостерігалось ефективне відновлення рухової функції в ушкоджених ділянках.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: опіки, опік кисті, синдром субфасціальної гіпертензії, відкриті декомпресійні фасціотомії, рани

Оригінальні дослідження. Комбустіологія

Approaches to surgical treatment of deep burns of the hand burdened with subfascial hypertension syndrome

O. M. Chemerys¹, S. D. Khimich², V. S. Savchyn¹

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

²National Pirogov Memorial Medical University, Vinnitsa, Ukraine

The problem of treatment of subfascial hypertension syndrome in burn injury of the hand remains relevant due to lack of vigilance about its possible development.

Purpose – to improve the results of treatment of deep burns of the hand by using the tactics of early surgery.

Materials and methods. The clinical material consisted of 195 patients with burn lesions of the hand. The main group consisted of 83 victims, who used the tactics of active early surgery, followed by recovery and reconstruction. The comparison group consisted of 112 patients – in the treatment of which the tactics of gradual necrectomies were used after the formation of demarcation lines with the subsequent healing of wounds with the use of ointment dressings.

Results. The data obtained showed that timely diagnosis, which consisted of the right treatment tactics, reduced the number of amputations and prevented the disability of victims with burns. This was achieved through timely and technically correct method of performing open decompression fasciotomies, which managed to reduce the subfascial pressure in each affected case, which prevented critical ischemia of muscle fibers and the development of Folkman's contracture. It is extremely important to perform open fasciotomies in the syndrome of subfascial hypertension, because only in this way a complete decompression of tissues was achieved, and a timely verified diagnosis ensured a good treatment result.

Early active surgical tactics for deep burns became a priority, compared to industry standards, which was expressed in an increase in the number of early surgical interventions (54.2% vs 23.2%; $p < 0.02$), which reduced the proportion of wound infectious complications (4.8% vs 18.2; $p < 0.01$), reduce the number of cicatricial contractures (14.5% vs 50.9%; $p < 0.02$).

Conclusions. Timely diagnosis of subfascial hypertension of the hand, active early surgical tactics, the proposed technique of decompression fasciotomies significantly improved the results of treatment, which manifested itself in the restoration of motor function of the hand.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: burns, hand's burns, subfascial hypertension syndrome, open decompression fasciotomies, wounds.

Вступ

Проблема синдрому субфасціальної гіпертензії (ССГ) при опіковій травмі кисті (ОТК) у комбустіології, на відміну від хірургії пошкоджень або гнійно-септичних уражень, часто залишається поза межами уваги лікарів у зв'язку з невеликою кількістю випадків та достатньо формальним підходом до опіків кисті як цілісного сегмента, а не як важливої багатofункціональної ділянки [1,2].

Синдром субфасціальної гіпертензії виникає внаслідок підвищення тиску всередині фасціальних футлярів, який призводить до феномену вазоконстрикції, критичного зменшення перфузії в м'язових і нервових внутрішньофасціальних структурах, для якого характерна типова клінічна тріада – набряк ураженого сегмента, біль і глибоке порушення чутливості [3,4].

Незважаючи на підвищену увагу до проблеми хірургічного лікування ОТК, на сьогодні ресурс хірургії кисті обмежується вузьким переліком спеціальних діагностичних процедур, прецизійних операцій та відновно-реконструктивних методик [5]. Дискусійними залишаються питання радикальності ранніх хірургічних втручань, обсягу й термінів їх виконання, засобів пластичного закриття ран. Відповідно, ситуація, що склалася в сучасній ком-

бустіології з ОТК, потребує подальшого вивчення і вдосконалення діагностичних підходів, а також розроблення ефективної, якісно нової програми диференційованого лікування [6,7].

Хірургічні втручання, які нерідко проводяться із запізненням, виконуються в недостатньому обсязі і технічно не правильно. Це пов'язано з відсутністю розуміння тактики ведення хворих із розвитком ускладнень при ОТК, правил виконання декомпресійних фасціотомій [8,9,10].

Мета дослідження – поліпшити результати лікування глибоких опіків кисті шляхом використання тактики ранніх хірургічних втручань.

Матеріали та методи дослідження

Клінічний матеріал базується на спостереженні за 195 пацієнтами з ОТК, які перебували на стаціонарному лікуванні в Центрі термічної травми і пластичної хірургії КНП «8-ма міська клінічна лікарня м. Львова». Критеріями залучення потерпілих до дослідження були наявність ОТК I-III ст. і дорослий вік хворих; критеріями виключення – термінальний стан на момент госпіталізації, комбінований характер травми та дитячий вік.

Основну групу сформували 83 потерпілі з ОТК (чоловіків було 67 (80,8%), жінок – 16 (19,2%)).

У структурі етіологічних факторів домінували опіки кисті від займання летких речовин (54 (65,1%) випадки) і полум'явольтової дуги (14 (16,8%) випадків). З меншою частотою зустрічалися контактні (10 (12,1%) випадків) і хімічні опіки 5 (6%) випадків). При розподілі за глибиною опікового ураження переважали опіки II Б ступеня (39 (47,0%) випадків), тоді як опіки I-II А ступеня були в 32 (38,6%) осіб, а опіки III ступеня спостерігали тільки у 12 (14,4%) випадках.

Групу порівняння склали 112 пацієнтів з ОТК, з яких чоловіків було 89 (79,5%), а жінок – 23 (20,5%). За генезом домінували опіки від займання летучих речовин (58 (51,8%) випадків), полум'явольтової дуги (29 (25,9%) осіб) і хімічним агентом (13 (11,6%) пацієнтів). Контактні опіки були у 12 (10,7%) потерпілих. У 57 (50,9%) випадках верифікували опіки II Б ступеня, у 35 (31,3%) – I – II А ступеня, у 20 (17,9%) пацієнтів – опіки III ступеня.

Основна група (83 особи) була підставою для з'ясування ефективності запропонованої діагностики та обрання тактики ранніх оперативних втручань із наслідками лікування та віддалених результатів.

Група порівняння (112 осіб) – ретроспективна, з різною локалізацією уражень м'яких тканин кисті, сформована для визначення особливостей лікування ран м'яких тканин кисті опікового генезу при застосуванні консервативної медикаментозної терапії та звиклих інтервенцій. Саме однотипний підхід до лікування опіків кисті як цілісного сегмента, а не як мультифункціональної ділянки призводив до формувань рубцевих контрактур і, як наслідок, – до втрати функції.

З метою реалізації поставлених завдань спектр методів дослідження передбачав використання загальноклінічних, лабораторно-біохімічних, інструментальних і спеціальних методів дослідження (визначення глибини опіку, больової, температурної, тактильної, пропріоцептивної, вібраційної та дискримінаційної чутливості, інтегральної оцінки функції кисті за шкалою Солермана).

При статистичному порівнянні основна та група порівняння були зіставними: не відрізнялися за віком ($t=0,3796$; $p<0,05$), генезом опіку ($p<0,05$) та глибиною опікового ураження ($p<0,05$).

Статистичне оцінювання проведено на персональному комп'ютері за допомогою пакетів медико-біологічних обстежень «Instat» (Graph Pad Software Inc.) і програми «Statsoft Inc. Statistica 6.1».

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено Локальним етичним комітетом зазначених

у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду пацієнтів.

Результати дослідження та їх обговорення

Діагностично-лікувальна тактика, що застосовувалась у пацієнтів групи порівняння і відповідає галузевим стандартам, як засвідчив ретроспективний аналіз, мала ряд недоліків. Зокрема, конвенційна програма діагностики через рутинність методик дослідження та вузький діапазон пошуку в усіх випадках мала низькоінформативний характер (100%), апріорно формалізувала клінічні висновки, необхідні для прийняття тактичних рішень (100%), що в кінцевому результаті призводило до застосування невиправдано уніфікованої тактики в більшості (68 (76,4%)) пацієнтів з ОТК. Підґрунтям такого стану речей було традиційне трактування опіку кисті як ураження цілісного сегмента, тобто оцінка площі та глибини ОТК без урахування диференційованого характеру пошкодження функціонально суттєвих анатомічних сегментів кисті.

Відтак, з урахуванням недоліків традиційної діагностики ОТК, основний етап роботи передбачав розробку нових підходів та адаптації низки неконвенційних методик, які за результатами вивчення виявилися найбільш діагностично придатними при ОТК, зокрема, оцінка неврологічного статусу і рухової функції кисті.

Оцінку неврологічного статусу проводили шляхом визначення поверхневих (шкірних), глибоких і складних видів чутливості. До поверхневих відносили тактильну, больову і температурну чутливості, до глибоких – вібраційну, до складних – дискримінаційну та пропріоцептивну чутливості.

Тактильну чутливість оцінювали за допомогою ватки, послідовно дотикаючись до різних ділянок кисті, звертаючи увагу на реакцію пацієнта при появі будь-якого відчуття.

Больову чутливість досліджували за допомогою голки, наносячи подразнення на різні ділянки кисті, чергуючи з тактильними, після чого хворий коментував характер нанесеного подразнення.

Температурну чутливість визначали за допомогою холодної пробірки, торкаючись вогнища ураження та на межі здорових тканин, під час чого хворий коментував власні відчуття.

Вібраційну чутливість визначали за допомогою градуйованого камертона, локалізуючи його на місцях кісткових виступів (перше п'ястко-фалангове сполучення, шилоподібний відросток променевої кістки), при цьому визначали час відчуття вібрації.

Оригінальні дослідження. Комбустіологія

Таблиця 1

Типові зміни неврологічного статусу при синдромі субфасціальної гіпертензії

Ступінь опіків	Неврологічна проба на чутливість					
	тактильна	больова	температурна	вібраційна	дискримінаційна	спиртова
I – II А ст.	↑, p<0,02	↑, p<0,05	↑, p<0,05	↑, p<0,04	*	позитивна, p<0,005
II Б – III ст.	↓, p<0,05	↓, p<0,0004	↓, p<0,03	↓, p<0,04	↓, p<0,006	*

Примітки: ↑ – підвищення чутливості; ↓ – зниження чутливості; p – показник достовірності; * – статистично невірогідні зміни параметрів.

Здорова людина відчувала вібруючий камертон протягом 16–20 с, тоді як при термічному ураженні кисті цей час змінювався.

Пропріоцептивну чутливість визначали шляхом відведення, приведення згинання чи розгинання одного з пальців ураженої кисті, при цьому пацієнт закривав очі та коментував дії лікаря.

Дискримінаційну чутливість визначали нанесенням одночасно двох подразнень на різні ділянки кисті з проханням потерпілих повідомляти про характер і локалізацію подразника.

Спиртову пробу проводили за допомогою марлевого тампона, змоченого 96% етиловим спиртом, торкаючись ураженої поверхні. Відсутність больової чутливості вказувала на глибоке ураження шкіри.

Оцінку неврологічного статусу кисті здійснювали в умовах перев'язочної, зі слів пацієнта після зняття пов'язок і закінчення рефрактерного періоду. Отримані результати засвідчили, що для ССГ притаманним є підвищення тактильної, больової, температурної і вібраційної чутливості при поверхневих опіках та їх зниження при глибоких (табл. 1). Спиртова проба була позитивною при поверхневих ураженнях, а негативною – при глибоких. Так, в основній групі серед 32 (100%) пацієнтів із поверхневими опіками відзначали підвищення тактильної чутливості кисті у 28 (88±1,13%, p<0,02), больової – у 29 (91±2,14%, p<0,05), температурної – у 31 (97±1,12%, p<0,05), вібраційної – у 29 (91±2,06%, p<0,04). Дискримінаційну чутливість не визначали, проте була позитивна спиртова проба – 31 (97±1,81%, p<0,005), що свідчило про життєздатність уражених тканин. При глибоких опіках серед 51 (100%) особи відзначали зниження тактильної чутливості кисті у 47 (92±2,17%, p<0,05), больової – у 49 (97±1,91%, p<0,0004), температурної – у 47 (92±2,01%, p<0,03), вібраційної – у 48 (94±1,34%, p<0,04), дискримінаційної – у 44 (86±1,72%, p<0,006). Спиртова проба не дала жодного результату, що свідчило про глибокі опікові ураження.

Інтегральна оцінка рухової функції кисті за шкалою Sollerman дала змогу констатувати порушення моторики кисті в потерпілих із глибокими опіками при виконанні трипальцевого щипкового у 20 (38,5±1,2%; p<0,0004), п'ятипальцевого щипкового – у 25 (49,4±1,4%; p<0,0001), діагонального – у 26 (50,6±0,9%; p<0,003) і сферичного – у 18 (36,1±1,6%; p<0,002) захоплень. У більшості хворих із поверхневими опіками позитивними були проби трипальцевого щипкового – у 14 (42,2±1,5%; p<0,003), сферичного – у 11 (34,9±1,1%; p<0,04) і площинного – у 15 (45,8±0,8%; p<0,01) захоплень.

Підґрунтям для вибору раціональної тактики лікування був первинний розподіл потерпілих на два тактичні потоки пацієнтів із поверхневими (I – II А ст.) та глибокими (II Б – III ст.) опіками.

Лікування поверхневих опікових ураженнях м'яких тканин кисті відповідало загальноприйнятим галузевим стандартам. «Консервативно» пролікували 32 (38,6%) потерпілих, шляхом етапної санації ран розчинами антисептиків і застосування мазевих пов'язок. У 6 (7,2%) постраждалих з опіками тильної поверхні кисті та проксимальних фаланг II–V пальців після очищення та підготовки ран застосували пластичне закриття ранових дефектів ліофілізованими ксенотрансплантатами 1 (1,2%) особа або власними розщепленими шкірними клаптями 5 (6,0%) пацієнтів.

Пацієнтів із глибокими опіками кисті (51 (61,4%) осіб) залежно від локалізації вогнищ уражень у межах сталих анатомо-функціональних ділянок кисті та функціонального дефекту ОТК поділили на два принципово відмінні потоки. До першого (16 (19,3%) осіб) віднесли потерпілих з опіками ділянок кисті, які не несуть важливого функціонального навантаження (дорзальна поверхня кисті, окремі тильні поверхні фаланг пальців і центральна ділянка кисті), до другого – 35 (42,1%) осіб з ураженням високофункціональних ділянок кисті (тенар, гіпотенар, волярні поверхні пальців).

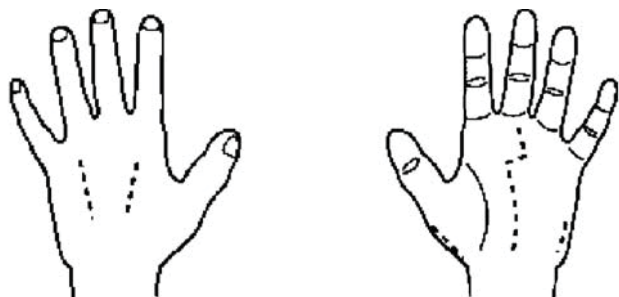


Рис. Схема проведення відкритих дерматофасціотомій

У всіх пацієнтів із глибокими опіковими ураженнями м'яких тканин кисті застосовували активну хірургічну тактику лікування опіків (51 (100%) особа, $p < 0,002$). Принципові ж відмінності між зазначеними тактичними потоками стосувалися тільки прецизійності ранньої некректомії та вибору методу пластичного закриття ран.

При опіках нефункціональних зон кисті виконували типову тангенційну некректомію (16 (31,4%) випадків) з пошаровим механічним очищенням ран.

Провідним принципом первинного хірургічного лікування тактичного потоку потерпілих із глибокими опіковими ураженнями було застосування щадної прецизійної некректомії з використанням хірургічного операційного мікроскопа та мікрохірургічного інструментарію (18 (35,3%) випадків). Суть прецизійної некректомії полягала у виконанні поетапного, починаючи з тильної поверхні кисті, з поступовим переходом на долоню та пальці шляхом пошарового видалення візуально нежиттєздатних тканин у межах здорових до появи феномену «рясною кров'яною роси» [6]. Проведення оперативного втручання в умовах оптичного збільшення ($\times 7$) дозволяло чіткіше візуалізувати демаркаційні лінії та адекватніше оцінити межі парабіотичних чи некротичних вогнищ і за допомогою делікатних хірургічних прийомів провести прецизійне механічне видалення некротичних тканин і очистити рани від дрібних сторонніх тіл. У 33 (64,7%) випадках виконували некректомію без хірургічного мікроскопа.

Ключовим завданням першого етапу хірургічного лікування хворих із глибокими опіками кисті стало лікування потерпілих із ранніми ускладненнями опікової травми, головним чином – ССГ (11 (21,6%) випадків). Цій категорії пацієнтів в ургентному порядку, окрім традиційної чи прецизійної некректомії, виконували відкриті декомпресійні дерматофасціо-міотомії усіх уражених остеофасціальних футлярів кисті. Слід вказати, що для планування фасціотомних розтинів застосовували такі анато-

мічні орієнтири: II та IV п'ястні кістки по тильній поверхні (міжкісткові футляри), складки долоні та їх локалізація відносно п'ястних кісток по волярній поверхні (футлярів тенора, гіпотенора та центрального долонного футляра). Для декомпресії пальців застосовували колатеральні повздожні (медіальні та латеральні) розтини, зміщені на 2–3 мм стосовно судинно-нервових пучків.

Показаннями до хірургічного втручання були: виражений «напружений» тотальний набряк кисті або її один з окремих сегментів; зниження (аж до втрати) усіх видів чутливості; втрата рухової функції в зоні ураженого м'язового футляра; відсутність реакції на пряму стимуляцію нервів.

Виконання відкритих декомпресійних фасціотомій кисті здійснювали згідно із запропонованою нами методикою. Доступ до тильних міжкісткових фасціальних футлярів проводили двома повздожними розрізами в проекції II та IV п'ястних кісток від п'ястно-фалангового суглоба до основи цих кісток.

Розрізом по ходу шкірної складки, яка обмежує тенор, здійснювали доступ до фаціального м'язового футляра тенора. Доступ до центрального долонного футляра забезпечували продовженням розрізу, яким розкривався карпальний канал до проекції головки III п'ястної кістки. Окремим повздожним шкірним розрізом по латеральному краю V п'ястної кістки з долонної поверхні забезпечували доступ до фаціального м'язового футляра гіпотенора.

Декомпресію пальців кисті проводили двома повздожними медіальним і латеральним розрізами, відступаючи на 2–3 мм нижче та вище з кожного боку від судинно-нервового пучка. По долонній поверхні затискачем проводили руйнування шкірних перегородок (септ) як окремих просторів, що можуть створювати відповідні компресії внаслідок підвищення тиску (рис.).

Після першого етапу лікування усім пацієнтам із глибокими опіками кисті, у тому числі ускладненими ССГ, у подальшому проводили реконструктивно-відновні оперативні втручання: «Італійську пластику» – 41 (80,4%); пластику ротаційним променевим клаптом – 8 (15,7%) постраждалих; вільну аутодермопластику – 2 (3,9%) пацієнтам. Вибір такої тактики лікування ускладненої ОТК дав змогу досягнути хороших результатів лікування, які полягали в збереженні основних функцій кисті, а головне – в її збереженні.

За результатами нашої роботи, вчасна діагностика, яка потім спонукала правильно вибрану так-

Оригінальні дослідження. Комбустіологія

Таблиця 2

Порівняльна таблиця отриманих результатів

Група	Ступінь опіку		Кількість ранніх виконаних втручань		Кількість декомпресійних фасціотомій		Наявність рубцевих контрактур		Питома вага інфекційних ускладнень	
	I – II А	II Б – III	I – II А	II Б – III	I – II А	II Б – III	I – II А	II Б – III	I – II А	II Б – III
Основна	32 (38,6%)	51 (61,4%)	-	45 (54,2%)	-	11 (13,3%)	7 (21,9%)	12 (14,5%)	-	4 (4,8%)
Група порівняння	35 (31,3%)	77 (68,7%)	-	26 (23,2%)	-	0	9 (25,7%)	57 (50,9%)	-	20 (18,2%)
Показник достовірності, р	>0,05	>0,02	-	<0,02	-	<0,01	-	<0,02	-	<0,01

тику лікування, дозволила зменшити кількість ампутацій та запобігти інвалідизації потерпілих з опіковими ураженнями кисті. Це досягалося завдяки вчасно і технічно правильному вибраному способу проведення відкритих декомпресійних фасціотомій, що дозволило зменшити субфасціальний тиск у кожному ураженому футлярі, запобігти критичній ішемії м'язових волокон та розвитку контрактури Фолькмана. Вкрай важливим при ССГ є виконання відкритих фасціотомій при ОТК, оскільки лише таким чином забезпечується повноцінна декомпресія тканин, а своєчасно верифікований діагноз може забезпечити хороший результат лікування.

Отже, за даними нашого дослідження, рання активна хірургічна тактика в основній групі порівняно з ретроспективною стала пріоритетною, яка виражалася у збільшенні кількості ранніх оперативних втручань (54,2% проти 23,2%; $p < 0,02$), що дозволило зменшити питому вагу ранових інфекційних ускладнень (4,8% проти 18,2%; $p < 0,01$), зменшити кількість розвитку рубцевих контрактур (14,5% проти 50,9%; $p < 0,02$) (табл. 2).

Своєчасна діагностика та хірургічне лікування такого грізного ускладнення ОТК, як ССГ, значно зменшує число операцій, що призводять до каліцтва. Тому традиційне лікування глибоких опіків кисті при показаннях слід доповнювати ургентними відкритими декомпресійними фасціотоміями, що в поєднанні з відновно-реконструктивними втручаннями у віддалений період дає змогу досягнути хороших функціональних і косметичних результатів.

Висновки

Своєчасна діагностика, активна рання хірургічна тактика при глибоких опіках кисті (54,2% проти 23,2%; $p < 0,02$) та запропонована техніка виконання декомпресійних фасціотомій сприяли значному

поліпшенню результатів лікування хворих з ОТК, у тому числі випадків, ускладнених ССГ, при глибоких термічних ураженнях, які проявлялися у зменшенні кількості рубцевих контрактур (14,5% проти 50,9%; $p < 0,02$) і відповідно у відновленні рухової функції кисті.

Лікування ОТК згідно зі стандартними протоколами, за умов клінічних показань, слід доповнювати ургентними відкритими декомпресійними фасціотоміями, що в поєднанні з відновно-реконструктивними втручаннями у віддалений період дає змогу досягти хороших функціональних і косметичних результатів.

Перспективи подальших досліджень

Запропоновані зміни до традиційних підходів у лікуванні опікових ураженнях м'яких тканин кисті дають змогу окреслити низку клінічних особливостей ОТК і верифікувати ранні ускладнення, такі як ССГ, із можливістю формування програми диференційованого комплексного лікування опіків цієї ділянки, особливо що стосується реалізації активних ранніх оперативних втручань із наступним реконструктивно-відновним етапом. Але разом з тим ще багато не вирішених питань з'являються в лікуванні таких постраждалих залежно від віку, статевої приналежності та антропологічних особливостей людей, наявність опікового ураження кисті на тлі загального токсичного (наприклад наркоманія) чи інфекційного (наприклад на тлі COVID-19) впливу на організм тощо.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Berber G, Arslan MM, Özdeş T. (2009). Childhood Deaths Resulted from Burn Injuries in Diyarbakır. *European Journal of General Medicine*. 6 (1): 25–27. doi: 10.29333/ejgm/82632.
- Boccaro D, Lavocat R, Soussi S, Legrand M, Chaouat M, Mebazaa A, Mimoun M, Blet A, Serron K. (2017). Pressure guided

- surgery of compartment syndrome of the limbs in burn patients. *Annals of burns and fire disasters*. 30 (3): 193–197.
3. Del Piñal F, Herrero F, Jado E, García-Bernal FJ, Cerezal L. (2002). Acute hand compartment syndromes after closed crush: a reappraisal. *Plastic and reconstructive surgery*. 110 (5): 1232–1239. doi: 10.1097/01.PRS.0000025183.78057.9B.
4. Guo J, Yin Y, Jin L, Zhang R, Hou Z, Zhang Y. (2019). Acute compartment syndrome: Cause, diagnosis, and new viewpoint. *Medicine*. 98 (27): e16260. doi: 10.1097/MD.00000000000016260.
5. Hope MJ, McQueen MM. (2004). Acute compartment syndrome in the absence of fracture. *Journal of orthopaedic trauma*. 18 (4): 220–224. doi: 10.1097/00005131-200404000-00005.
6. Mehta V, Chowdhary V, Lin C, Jbara M, Hanna S. (2017). Compartment syndrome of the hand: A case report and review of literature. *Radiology case reports*. 13 (1): 212–215. doi: 10.1016/j.radcr.2017.11.002.
7. Oak NR, Abrams RA. (2016). Compartment Syndrome of the Hand. *The Orthopedic clinics of North America*. 47 (3): 609–616. doi: 10.1016/j.oocl.2016.03.006.
8. Piccolo NS, Piccolo MS, Piccolo PD, Piccolo-Daher R, Piccolo ND, Piccolo MT. (2007). Escharotomies, fasciotomies and carpal tunnel release in burn patients – review of the literature and presentation of an algorithm for surgical decision making. *Handchirurgie, Mikrochirurgie, plastische Chirurgie*. 39 (3): 161–167. doi: 10.1055/s-2007-965322.
9. Reichman EF. (2016). Compartment Syndrome of the Hand: A Little Thought about Diagnosis. *Case reports in emergency medicine*: 2907067. doi: 10.1155/2016/2907067.
10. Wagstaff MJ, Caplash Y, Greenwood JE. (2017). Reconstruction of an Anterior Cervical Necrotizing Fasciitis Defect Using a Biodegradable Polyurethane Dermal Substitute. *Eplasty*. 17: e3.

Відомості про авторів:

Чемерис Орест Мирославович – д.мед.н., доц. каф. хірургії №1 Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. <https://orcid.org/0000-0001-8550-6980>.

Хіміч Сергій Дмитрович – д.мед.н., проф., зав. кафедри загальної хірургії Вінницького НМУ імені М. І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0002-8643-2140>.

Савчин Василь Степанович – к.мед.н., зав. Центру термічної травми і пластичної хірургії КНП «8-ма міська клінічна лікарня м. Львова». Адреса: м. Львів, вул. Навроцького, 23.

Стаття надійшла до редакції 15.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

V. Nagaichuk^{1,2}, R. Chornopyschuk^{1,2}, O. Nazarchuk^{1,2}, S. Khimich¹, A. Povoroznyk²

Successful treatment of severely burned pediatric patient with comorbid disease burden

¹National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsya, Ukraine

²Municipal Non-profit Enterprise «Vinnytsia Regional Clinical Hospital Vinnytsia Regional Council», Ukraine

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):84-88; DOI 10.15574/PS.2022.75.84

For citation: Nagaichuk V, Chornopyschuk R, Nazarchuk O, Khimich S, Povoroznyk A. (2022). Successful treatment of severely burned pediatric patient with comorbid disease burden. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 84-88; DOI 10.15574/PS.2022.75.84.

Combustion pathology remains one of the most topical and social important problems of practical public health. A special category of burned patients are children with numerous comorbidities.

Purpose – to present the clinical case of successful management of severe burn victim – the child with numerous birth defects and comorbidities.

Materials and methods. A 7-year-old male patient V. The diagnosis «Third-degree flame burn, 45% of the total body surface area in the regions of upper extremities, buttocks, lower extremities. Mummification of the feet and legs – to the middle third. Inhalation injury. Burn disease. Burn shock, grade IV. Cerebral palsy. Unbalanced chromosome pathology. Statokinetic development delay. Psychomotor development retardation. Hyperhomocysteinemia. Muscle hypotension syndrome. Acute gastritis. Congenital heart disease. Arachnoid cyst. Partial optic nerve atrophy. Concomitant convergent strabismus. Right-sided abdominal cryptorchidism. Aphthous dermatitis. Polyvalent food allergy». The patient underwent early necrectomy-amputation, three necrectomies followed by wound closure with xenoderm grafts, and four skin autografting procedures.

Results. Extremely severe thermal trauma in patients with serious congenital pathology was previously thought by experts to be the injury incompatible with life. In the clinical case presented, the patient's life was saved due to early surgical treatment, which included guillotine amputation-necrectomy of lower extremities aimed at radical debridement to prevent the development of severe burn disease, along with appropriate infusion and pharmacological therapy. Subsequent surgical procedures stabilized the patient's condition, decreased the severity of injury, arrested the progression of burn disease, thus leading to his recovery. By the time of discharge from the hospital (on day 91 post injury), the wounds had completely healed, laboratory parameters were within normal limits.

Conclusions. The prognoses like «the injury is not compatible with life, and treatment is symptomatic» should not be pronounced by clinicians in general and by burn experts in particular. To save the patient's life by all possible means should be the primary goal for all medical professionals.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: burns, children, congenital malformations, concomitant pathology, treatment.

Досвід успішного лікування дитини з надкритичними опіками на тлі обтяженого коморбідного стану

V. I. Нагайчук^{1,2}, Р. М. Чорнопишук^{1,2}, О. А. Назарчук^{1,2}, С. Д. Хіміч¹, А. М. Поворозник²

¹Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Україна

²Комунальне некомерційне підприємство «Вінницька обласна клінічна лікарня імені М. І. Пирогова Вінницької обласної ради», Україна

Опіковий травматизм залишається однією з найбільш актуальних і соціально важливих проблем практичної медицини. Особливу категорію обпечених хворих становлять діти з численними супутніми захворюваннями.

Мета – описати клінічний приклад успішного надання допомоги дитині з надкритичними опіками на тлі численних вроджених вад і супутніх захворювань.

Матеріали та методи. Хворий В., віком 7 років. Діагноз «Опік полум'ям III S – 45% у ділянці верхніх кінцівок, сідниць, нижніх кінцівок. Мультифікація ступенів, гомілок до середньої третини. Інгаляційна травма. Опікова хвороба. Опіковий шок IV ст. Дитячий церебральний параліч. Незбалансована хромосомна патологія у вигляді додаткового матеріалу на хромосому 1. Статокінетична затримка розвитку. Затримка психомоторного розвитку. Гіпергомоцистеїнемія. Синдром м'язової гіпотонії. Гострий гастрит. Вроджена вада серця – незакрите овальне вікно, відкритий артеріальний проток. Аномальна хорда. Арахноїдальна кіста. Часткова атрофія зорових нервів. Косоокість збіжна, співдружна. Правобічний черевний крипторхізм. Афтозний дерматит. Полівалентна харчова алергія». Виконано дев'ять хірургічних втручань: ранню некректомію, ампутацію лівої нижньої кінцівки на рівні верхньої третини стегна, правої нижньої кінцівки на рівні гомілки в середній третині за гільйотинним способом, три некректомії із закриттям ран ксенодермоімплантатами та чотири аутодермопластики.

Результати. Вкрай тяжка термічна травма на тлі тяжкості вродженої патології формувала первинну думку спеціалістів, що травма дійсно не сумісна з життям. Хворому вдалося зберегти життя завдяки ранньому хірургічному лікуванню (кінець другої доби після травми) на тлі адекватної інфузійної та фармакологічної терапії, яке передбачало ампутацію-некректомію нижніх кінцівок гільйотинним способом у надзвичайно тяжкому стані за життєвими показаннями з метою радикального видалення маси некротичних тканин, як основного чинника розвитку тяжкості опікової хвороби. Подальші хірургічні втручання стабілізували стан, зменшили тяжкість травми, придушили розвиток опікової хвороби та сприяли одужанню хворого. На момент виписки рани повністю загоїлися, лабораторні показники нормалізувалися. На 91-шу добу після травми хворий виписаний додому.

Висновки. У медицині взагалі, у комбустіології зокрема, не слід робити передчасних прогнозів зразка «травма не сумісна з життям, лікування симптоматичне». За життя кожного пацієнта медичні працівники повинні боротися всіма можливими способами до останнього подиху хворого.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: опіки, діти, вроджені вади, супутня патологія, лікування.

Introduction

Burn-related injuries, especially major burns causing massive tissue destruction, still remain a great challenge for medical community globally with morbidity and mortality being consistently high or tend to increase [5,8,15]. Nowadays, in the period of COVID-19 pandemic, which has upended everyday life of people, decreased incidence of burn cases, is registered [12]. At the same time, the number of burn victims requiring intensive care therapy is still high [18]. Burn injuries in pediatric population are known to be rather common accounting for an estimated 13.8 to 75.3% of the total number of hospitalizations for thermal trauma. Multisystemic pathophysiological effects of burn injury on virtually every organ system are often accompanied by strong emotional distress that can lead to persistent mental disorders in future life [3,4,10,]. Although boiling water is considered to be the major etiological factor of thermal injuries in children, it is flame burns that are responsible for long-term treatment, development of various complications, sometimes fatal ones, and long rehabilitation period. According to the WHO, fire-related thermal injuries are 11th among causes of death in children aged 1 to 9 years [17]. This refers especially to low-income nations where child mortality rate is ten times as high as in the developed countries [14]. The main reason for that is lack of education and access to medical care as well as poor parents' awareness regarding burn injuries and low socio-economic status in families, resulting in unsatisfactory conditions for child care [9].

Besides, child neglect and abuse should be taken into consideration, being responsible for about 10% of severe burns among all burn accidents in those countries [13,16].

Introduction of modern principles and methods in management of pediatric patients with severe deep thermal injuries into clinical practice has improved the survival rate, offering new challenges to medical professionals [1]. Successful burn injury management in children demands a number of staged surgeries to be performed, and according to some authors, over 40% of burn victims require reconstructive operations [19]. Besides, pediatric patients require special considerations because of peculiarities in their anatomy and physiology which influence not only the burn wound healing processes but also the changes in the body as a whole [2,7]. It should be noted, that no current literature describes cases of thermal trauma and the course of burn disease in children with congenital malformations. Cerebral palsy is one of them, its incidence in the world being quite stable – 2–3 cases per 1000 births [20]. Thus, lack of studies and published data devoted to the management of severe burns in children with cerebral palsy as well as other genetic disorders, motivated the authors to write this article.

Purpose of the work – to present the clinical case of successful management of severe burn victim – the child with numerous birth defects and comorbidities.

Materials and methods

A 7-year-old male patient V., inpatient medical card No. 6832, was admitted to the Clinical Center for Thermal

Клінічний випадок



a



b

Fig. 1. Making necrotomy incisions on the patient's right leg (a) and left thigh (b)



Fig. 2. The wounds after guillotine amputation of extremities, necrectomy and xenoplasty



Fig. 3. Staged closure of granulating wounds with free perforated skin grafts



Fig. 4. Final closure of granulating wounds with free perforated skin grafts



Fig. 5. The patient before discharge from the hospital

Injury and Plastic Surgery of Municipal Non-profit Enterprise «Vinnytsia Regional Clinical Hospital Vinnytsia Regional Council» on June 14, 2021 with the diagnosis: Third-degree burns by flame, involving 45% of the body surface in the regions of upper extremities, buttocks, lower extremities. Mummification of feet, legs – to the middle third. Inhalation injury. ISS (injury severity score) – 180 U. Burn disease, grade IV burn shock. Congenital pathology:

Cerebral palsy. Unbalanced chromosomal pathology – extra genetic material on chromosome 1. Statokinetic developmental delay. Psychomotor development retardation (PDR). Hyperhomocysteinemia. Muscle hypotension syndrome. Acute gastritis. Congenital heart defects – patent foramen ovale, patent ductus arteriosus. Anomalous chord. Arachnoid cyst. Partial atrophy of optic nerves. Concomitant convergent strabismus. Right-sided abdominal cryptorchidism. Aphthous dermatitis. Polyvalent food allergy.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

According to present history data, the child had sustained burn injury by open flame in his household on June 13, 2021 about 1 p. m. as a result of inappropriate use of low quality electric device (hair dryer) for heating the room. At the time of accident the child was left alone and, because of serious physical and mental disability, he could neither leave the house himself nor call for help. Because of such circumstances, the exact time of exposure to a flame source was not able to be established. After the parents had

noticed the flame, they evacuated the boy from the house and called an ambulance. The victim was soon transported to the district hospital and admitted to Intensive Care Unit. After the boy had been evaluated, multicomponent infusion therapy was initiated. The burn specialist was sent for to determine the depth and size of the burns and to make definitive clinical diagnosis. The patient necessitated urgent necrotomy which was performed in the area of the right leg, left thigh followed by exploration of muscles. The right leg was found to have superficial damage, while the muscles of the left thigh showed no response to stimuli; deep necrosis was detected with no signs of bleeding (Fig. 1).

Post-necrotomy wounds were covered with gauze pads soaked in 3% hydrogen peroxide solution. 2.5% povidone-iodine pads were used to close other damaged regions. In addition, quantity of fluids calculated by Carvajal's formula, composition of infusion-transfusion therapy as well as agents for pharmacological support (analgesics, cardiovascular drugs, anticoagulants, antiplatelet medications, proteolysis inhibitors, membrane protectors, hepatoprotective drugs, antihypoxic drugs, antioxidants, antibiotics) were adjusted. In perioperative period (before surgery and for the first 18 hours post operation) the patient received respiratory support preserving independent breathing (delivery of heated humidified oxygen-air mixture through nasal cannula system with correction of FiO_2 to 21% in dynamics). Early necrotomy performed under general anesthesia was followed by balanced parenteral therapy in combination with early enteral nutrition according to the patient's daily needs [6,11]. The following day, after hemodynamic parameters had been stabilized, a collegial decision was made to transport the patient to the regional burn center in order to provide specialized medical care.

Subsequent evaluation of the patient included visual assessment of general condition and the injured areas, as well as general laboratory and biochemical blood tests, urine analysis, wound microbiology. Besides, the following instrumental studies were performed: thermometry, monitoring of basic vital signs (heart rate (HR), respiratory rate (RR), blood pressure (BP), oxygen saturation (SaO_2)).

Clinical management strategy included multicomponent infusion-transfusion and drug therapy, early surgical removal of necrotic tissue under general anesthesia followed by wounds closure with lyophilized xenoderm grafts (LLC «Institute of Biomedical Technologies», Ternopil, Ukraine) and restoration of skin integrity with free perforated autodermal grafts.

Results

On admission the child's condition was extremely severe: heart rate – 140 bpm, rhythmic, blood pressure – 60/30 mm Hg, RR – 20/min, daily diuresis – 1000 ml.

Hematologic findings were the following: erythrocytes – $4.41 \times 10^{12}/\text{l}$, hemoglobin (Hb) – 104 g/l, leukocytes – $41.6 \times 10^9/\text{l}$ with leucocyte left shift (rods – 23%, segments – 48%, lymphocytes – 21%, monocytes – 8%, platelets – $628 \times 10^9/\text{l}$), erythrocyte sedimentation rate (ESR) – 23 mm/h, blood sugar – 6.7 mmol/l, K – 4.74 mmol/l, Na – 131.0 mmol/l, Cl – 101.4 mmol/l, total protein – 43.0 g/l, total bilirubin – 35.0 $\mu\text{mol/l}$ (direct – 8.0 $\mu\text{mol/l}$, indirect – 27.0 $\mu\text{mol/l}$), urea – 15.5 mmol/l, creatinine – 96.0 $\mu\text{mol/l}$. General analysis of urine: color – pale yellow, transparency – turbid, specific gravity – 1030, reaction – sour, protein – 0.099, sugar – absent, squamous epithelial cells – 5–6 per power field, leukocytes – 25–30 per power field, erythrocytes – 2–3 per power field, oxalates – in moderate amount.

Having received the mother's consent, the decision to perform life-saving surgery was made by multidisciplinary case management team at the end of the second day post injury. Approximate extent of surgical intervention was the following: guillotine amputation of lower extremities, partial dermatome necrectomy followed by the closure of postoperative wounds with lyophilized xenoderm grafts. On June 15, 2021, the following surgical procedures were performed: amputation of the left lower extremity at the level of upper third of the thigh, midleg amputation of the right lower extremity, partial dermatome necrectomy, xenoplasty (Fig. 2).

The postoperative course was unremarkable, the patient's condition remained critical, but stable. Hemodynamic parameters improved, blood pressure increased to 110/70 mm Hg. Given the positive dynamics, on June 16, 2021, the patient underwent reoperation for complete devitalized tissue removal – early dermatome necrectomy and xenoplasty. Subsequently, amputee management included continuous multimodality infusion-transfusion and drug support, daily dressings using antiseptic solutions. On day 33 post injury, on July 16, 2021, the staged closure of granulating wounds with free perforated autodermal grafts was initiated (Fig. 3).

Each subsequent surgical closure of granulating wounds with free perforated autodermal grafts was associated with dynamic improvement of the child's condition. Thus, four skin grafting procedures carried out during the period of 52 days, resulted in complete closure of granulating wounds (Fig. 4).

On day 91 post injury, on September 15, 2021, the patient was discharged from the hospital with completely healed wounds (Fig. 5).

At this stage of burn injury management, objective examination data, laboratory findings as well as the results of instrumental studies were found to be within normal limits.

Клінічний випадок

Conclusions

Management of pediatric patient with extremely critical burns was successful due to early (the second day post injury) radical surgical treatment which included guillotine amputation of lower extremities with partial dermatome necrectomy to remove the mass of necrotic tissue as the major factor in development of complications, along with adequate intensive therapy (respiratory, infusion-transfusion) and pharmacological support.

Saving the life of severe burn victim – the child with serious congenital anomalies – in the case presented, denies grave prognoses previously given for such patients, as well as the statements like: «The injury is not compatible with life, and treatment could be only symptomatic». The authors believe that keeping the patient alive by all possible means, irrespective of disease severity, should be the primary goal for all medical professionals.

No conflict of interests was declared by the authors.

References/Література

1. Afonichev KA, Nikitin MS, Proshchenko YaN. (2017). Free skin grafting in reconstructive surgery of burns in children. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery* 5 (1): 39–44.
2. Alnababtah KM, Davies P, Jackson CA et al. (2011). Burn injuries among children from a region-wide paediatric burns unit. *British journal of nursing* (Mark Allen Publishing). 20 (3): 156–162. <https://doi.org/10.12968/bjon.2011.20.3.156>.
3. Arslan H, Kul B, Derebaşınlioğlu H, Çetinkale O. (2013). Epidemiology of pediatric burn injuries in Istanbul, Turkey. *Ulusal travma ve acil cerrahi dergisi. Turkish journal of trauma & emergency surgery: TJTES*. 19 (2): 123–126. <https://doi.org/10.5505/tjtes.2013.44442>.
4. Barcellos LG, Silva A, Piva JP et al. (2018). Characteristics and outcome of burned children admitted to a pediatric intensive care unit. *Características e evolução de pacientes queimados admitidos em unidade de terapia intensiva pediátrica. Revista Brasileira de terapia intensiva*. 30 (3): 333–337. <https://doi.org/10.5935/0103-507x.20180045>.
5. Bonnevie-Cellhabe B, Souchet C, Maleval AM et al. (2019). Le brûlé grave, un long parcours de soins et de réhabilitation [Severe burns, a long journey of care and rehabilitation]. *Revue de l'infirmière*. 68 (256): 25–27. <https://doi.org/10.1016/j.revinf.2019.10.009>.
6. Carvajal HF, Parks DH. (1988). *Burns in children: pediatric burn management*. Chicago: Year Book Medical.
7. De Sousa A. (2010). Psychological aspects of paediatric burns (a clinical review). *Annals of burns and fire disasters*. 23 (3): 155–159.
8. Forbinake NA, Ohandza CS, Fai KN et al. (2020). Mortality analysis of burns in a developing country: a Cameroonian experience. *BMC public health*. 20 (1): 1269.
9. Graf A, Schiestl C, Landolt MA. (2011). Posttraumatic stress and behavior problems in infants and toddlers with burns. *Journal of pediatric psychology*. 36 (8): 923–931. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsr021>.
10. Kai-Yang L, Zhao-Fan, X, Luo-Man Z et al. (2008). Epidemiology of pediatric burns requiring hospitalization in China: a literature review of retrospective studies. *Pediatrics*. 122 (1): 132–142. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-1567>.
11. Kovalenko OM. (2014). Burn shock infusion therapy. *Surgery of Ukraine*. 2: 13–19.
12. Li N, Liu T, Chen H et al. (2020). Management strategies for the burn ward during COVID-19 pandemic. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*. 46 (4): 756–761. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2020.03.013>.
13. Maguire S, Moynihan S, Mann M et al. (2008). A systematic review of the features that indicate intentional scalds in children. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*. 34 (8): 1072–1081. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2008.02.011>.
14. Nguyen NL, Ngo MD. (2019). Profile and outcome of burn injuries amongst preschool children in a developing country. *Annals of burns and fire disasters*. 32 (4): 267–271.
15. Nitzschke S, Offodile AC, Cauley RP et al. (2017). Long-term mortality in critically ill burn survivors. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*. 43 (6): 1155–1162. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2017.05.010>.
16. Peck MD, Priolo-Kapel D. (2002). Child abuse by burning: a review of the literature and an algorithm for medical investigations. *The Journal of trauma*. 53 (5): 1013–1022. <https://doi.org/10.1097/00005373-200211000-00036>.
17. Peden M, Oyegbite K, Ozanne-Smith J, et al., editors. (2008). *World Report on Child Injury Prevention*. Geneva: World Health Organization. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK310641/>.
18. Ryan CM., Stoddard FJ, Kazis LE, Schneider JC. (2021). COVID-19 pandemic and the burn survivor community: A call for action. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*. 47 (1): 250–251. <https://doi.org/10.1016/j.burns.2020.04.018>.
19. Sacharov SP, Akselrov MA. (2016). Analysis of mortality in children with thermal injuries. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 3–4 (52–53): 20–24. [Сахаров С.П., Аксельров М. А. (2016). Анализ летальности у детей с термической травмой. *Хірургія дитячого віку*. 3–4 (52–53): 20–24]. <https://doi.org/10.15574/PS.2016.52-53.20>.
20. Wimalasundera N, Stevenson VL. (2016). Cerebral palsy. *ractical neurology*. 16 (3): 184–194. <https://doi.org/10.1136/practneurol-2015-001184>.

Відомості про авторів:

Нагайчук Василь Іванович – д.мед.н., проф. каф. загальної хірургії Вінницького НМУ імені М. І. Пирогова, зав. Клінічного центру термічної травми та пластичної хірургії КНП «Вінницька обласна клінічна лікарня імені М. І. Пирогова Вінницької обласної ради». Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 46. <https://orcid.org/0000-0001-6345-4921>.

Чорнопишук Роман Миколайович – к.мед.н., асистент каф. загальної хірургії Вінницького НМУ імені М. І. Пирогова, лікар-комбустіолог Клінічного центру термічної травми та пластичної хірургії КНП «Вінницька обласна клінічна лікарня імені М. І. Пирогова Вінницької обласної ради». Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 46. <https://orcid.org/0000-0001-5422-7495>.

Назарчук Олександр Адамович – д.мед.н., доц. каф. мікробіології Вінницького НМУ імені М. І. Пирогова, лікар-анестезіолог відділення анестезіології та інтенсивної терапії Клінічного центру термічної травми та пластичної хірургії КНП «Вінницька обласна клінічна лікарня імені М. І. Пирогова Вінницької обласної ради». Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 46. <https://orcid.org/0000-0001-7581-0938>.

Хіміч Сергій Дмитрович – д.мед.н., проф., зав. каф. загальної хірургії Вінницького НМУ імені М. І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56. <https://orcid.org/0000-0002-8643-2140>.

Поворозник Андрій Миколайович – к.мед.н., лікар-комбустіолог Клінічного центру термічної травми та пластичної хірургії КНП «Вінницька обласна клінічна лікарня імені М. І. Пирогова Вінницької обласної ради». Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 46.

Стаття надійшла до редакції 26.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

UDC 616–08–035/616–006.524

Dmytro Shevchuk^{1,2,3}, Vitalii Zaremba¹, Andrii Vasianovych⁴

Endoscopic resection of bladder urothelial neoplasm in a child: a case report

¹Department of Surgery No. 2, Communal Institution Zhytomyr Oblast Children's Clinical Hospital of Zhytomyr Oblast State Administration, Ukraine

²Zhytomyr Ivan Franko State University of the MES of Ukraine

³Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

⁴Zhytomyr Oblast Morbid Anatomy Department of Zhytomyr Oblast State Administration, Ukraine

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):89-95; doi 10.15574/PS.2022.75.89

For citation: Dmytro Shevchuk, Vitalii Zaremba, Andrii Vasianovych. (2022). Endoscopic resection of bladder urothelial neoplasm in a child: a case report. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 89-95; doi 10.15574/PS.2022.75.89.

Bladder tumour, especially urothelial neoplasm, is a very rare condition in paediatric age. That is why true and accurate information on biological grade of malignancy and, correspondingly, the surgical management is absent. However, the majority of physicians take the view that this type of tumour has a low grade of malignization and recurrence, even after the endoscopic excision of neoplasm in paediatric patients.

Purpose – to describe a clinical case of surgical management of the bladder urothelial neoplasm in a child by means of minimally invasive equipment.

Clinical case. Endoscopic methods of surgical treatment are widely used in paediatric patients with the urinary tract conditions in our clinic. The transcutaneous surgical treatment of bladder conditions has been employed in paediatric patients since 2010. For example, it was used for the removal of ureterolith impacted in the bladder neck and foreign bodies of the bladder, as well as the bladder urothelial neoplasm excision.

We also tried to use it for visualisation of the posterior urethra rupture length through a cystoscope, which was put into the epicystostomic hole of the posterior urethra together with the simultaneous urethroscopy (for the purpose of the directed illumination during the urethroscopy). However, due to the long length of the posttraumatic urethrostenosis, it was impossible to achieve the illumination and catheterisation of the urethra during the urethroscopy in the site of damage.

The clinical case of the minimally invasive resection of the bladder urothelial neoplasm in a child is presented in the article.

Minimally invasive techniques give the opportunity to perform even the radical operations with the perfect cosmetic result and minimal injury that is very important in the paediatric patients.

Keywords: bladder neoplasm, transcutaneous cystoscopy, neuromuscular bladder dysfunction, children.

Ендоскопічне видалення уротеліальної пухлини сечового міхура в дитини: випадок із практики

Д. В. Шевчук^{1,2,3}, В. Р. Заремба¹, А. В. Васянович⁴

¹КУ «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня Житомирської обласної ради», Україна

²Житомирський державний університет імені І. Франка МОН України

³Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ

⁴Житомирське обласне патологоанатомічне бюро Житомирської обласної ради, Україна

Новоутворення сечового міхура, зокрема уротеліальні пухлини, – дуже рідкісне захворювання в дитячому віці. Саме тому немає достовірної інформації стосовно ступеня малігнізації та відповідно обсягу хірургічного лікування. Однак більшість авторів схиляються до думки стосовно низького ступеня малігнізації та рецидивування, навіть після ендоскопічних методів видалення таких пухлин у дитячому віці.

Мета – описати клінічний випадок хірургічного лікування уротеліальної пухлини сечового міхура в дитини із застосуванням мініінвазивного обладнання.

Клінічний випадок

Клінічний випадок. В умовах хірургічного відділення нашої клініки широко впроваджені ендоскопічні методи хірургічного лікування патології сечовивідних шляхів у дітей. З 2010 р. впроваджено метод черезшкірного хірургічного лікування патології сечового міхура в дитячому віці. Так, виконано хірургічне втручання для видалення вклиненного в шийку конкременту, видалення сторонніх тіл сечового міхура та видалення уротеліальної пухлини сечового міхура.

Також зроблено спробу візуалізації протяжності розриву задньої уретри шляхом введення цистоскопа через епіцистостомічний отвір у ділянку задньої уретри та одночасного проведення уретроскопії (намагання побачити джерело світла при уретроскопії). Однак велика протяжність післятравматичної стриктури не дала змоги візуалізувати світло при уретроскопії та провести катетеризацію уретри в місці пошкодження.

У роботі наведено клінічний випадок із практики – мініінвазивне видалення уротеліальної пухлини сечового міхура в дитини.

Мініінвазивні методи дають змогу виконувати навіть радикальні оперативні втручання з відмінним косметичним результатом, мінімальним травматизмом, що має неабияке значення в дитячому віці.

Ключові слова: новоутворення сечового міхура, черезшкірна цистоскопія, нервово-м'язова дисфункція сечового міхура, діти.

Introduction

The diagnosis of bladder tumour is uncomplicated. Furthermore, the CT-virtual cystoscopy (computed tomography virtual cystoscopy) as a non-invasive diagnostic procedure is widely used for diagnosis of bladder neoplasms in the surgical practice now [4].

Usama N. Rifat et al. [12] analysed the PubMed and Hinari databases and found 57 publications described 127 clinical cases of the bladder urothelial neoplasms in children. Besides, the authors described two new cases of their own practice.

Dr. Alexis Litchinko et al. [8] from Switzerland also described a case of the cystotomic surgical treatment of transitional cell carcinoma in a 12-year-old boy with painless haematuria, and admitted that there was neither clear algorithm of surgical management of such a condition, nor convincing evidence concerning its malignization. The similar case was published by the Chinese researchers [6].

Berrettini A. et al. [2] analysed 18 paediatric patient treatment with the bladder urothelial neoplasms, who underwent the transurethral resection (TUR). They admitted that those tumours in paediatric practice had the low grade of recurrence (up to 7 per cent) and, as a rule, the surgical treatment was sufficient. Other researchers made the same conclusions [1,3,5,9–11,16].

Thus, to date the surgical minimally invasive treatment of bladder pathology is used to a great extent. Early we have reported about our experience of transcutaneous cystoscopy employment for the removal of foreign bodies of the bladder, etc [13,15].

Purpose – to report about the clinical case of the bladder urothelial neoplasm management in a child by means of surgical minimally invasive technique.

The endoscopic methods of surgical treatment are widely used in children with the urinary tract conditions in our clinic. The transcutaneous surgical treatment of bladder conditions has been employed in paediatric patients since 2010. For example, it was used for the removal of ureterolith impacted in the bladder neck and

foreign bodies of the bladder, as well as the bladder urothelial neoplasm excision.

We also tried to use it for visualisation of the posterior urethra rupture length through the cystoscope, which was put into the epicystostomic hole of the posterior urethra together with the simultaneous urethroscopy (for the purpose of the directed illumination during the urethroscopy). However, due to the long length of the posttraumatic urethrostenosis, it was impossible to achieve the illumination and catheterisation of the urethra during the urethroscopy in the site of damage.

Clinical case

We present a clinical case of the minimally invasive resection of the bladder urothelial neoplasm in a child and the follow-up management of our own experience.

An 11-year-old female child underwent inpatient treatment in our clinic from 05.10.2015 to 09.10.2015 with *the admission diagnosis*: bladder neoplasm. *The discharge diagnosis*: bladder neoplasm (the transitional cell papilloma). A bladder neoplasm was diagnosed during the outpatient routine examination in the community. The patient was referred to our clinic for further examination.

The complaints were absent at admission. The patient had no particular past medical history. The familial history was unremarkable. The patient's mother denied a close tuberculosis (TB) contact or sexually transmitted diseases (STDs). The physical examination and vital signs were within normal limits.

Additional clinical tests: complete blood count (CBC) with differential and clinical urinalysis (on the outpatient basis): within normal limits. Nechiporenko test: white blood cells (WBC) – $2.3 \times 10^6/L$, red blood cells (RBC) – $0.8 \times 10^6/L$. Biochemical blood test: creatinine – $46 \mu\text{mol/L}$, urea – 3.2 mmol/l , total protein – 66.6 g/L , serum albumin – 46 g/L . Bladder ultrasound conclusion: the bladder neoplasm revealed. The child was examined by paediatrician upon admission.

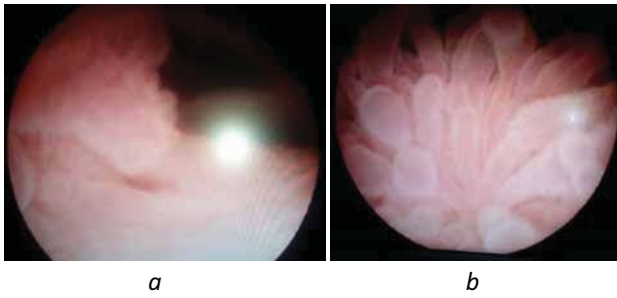


Fig. 1. Diagnostic cystoscopy, biopsy from 07.10.2015: a – the golf-hole-shaped ureteral orifices were identified; b – lesion with branchy epithelial excrescences

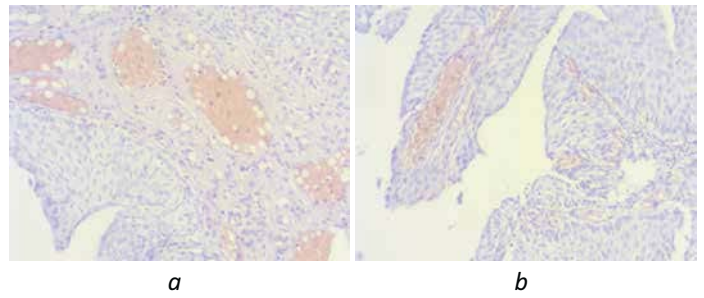


Fig. 2. Postoperative biopsic specimen (hematoxylin and eosin staining, $\times 200$) – transitional cell carcinoma

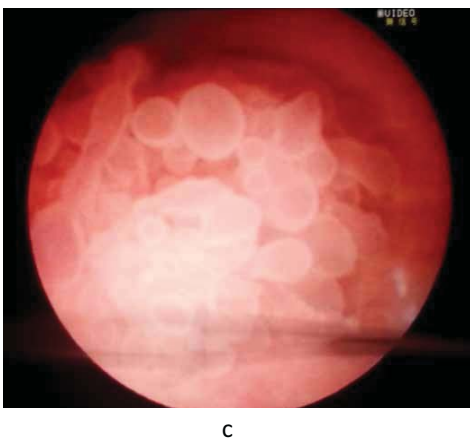


Fig. 3. Excision of neoplasm via transcutaneous cystoscopy on 30.10.2015. (a, b); lesion along the lateral border of the right ureteral orifice with branchy epithelial excrescences (c); the complete lesion excision by means of electrocoagulation (d); Postoperative gross specimen (e)

Treatment given: the diagnostic cystoscopy and neoplasm biopsy under the general anaesthesia was provided on 07.10.2015.

Operative steps: after preoperative showering the external genitalia with antibacterial soap, 11 Fr ureterorenoscope was inserted and the bladder was filling with 200 ml of 0.02% Furacilini. Then operative exploration

of the bladder was performed. The golf-hole-shaped ureteral orifices were identified (Fig. 1a), the mucosal surface had usual pink colour. There was a 2.0 cm lesion along the lateral border of the right ureteral orifice with branchy epithelial excrescences (Fig. 1b). A biopsy specimen was taken (Fig. 2). The bleeding from the biopsy site was minimal. The cystoscope together with

Клінічний випадок

solution of Furacilini was removed, and 18 Fr Foley catheter was installed.

The postoperative period was uneventful. The Foley catheter was removed on the second postoperative day. The patient discharged with improvement. Besides, the parents were advised to consult the child by oncologist in the tertiary referral centre with the aim of determining the subsequent treatment.

The planned readmission to our department was from 28.10.2015 to 11.11.2015 with *the admission diagnosis*: bladder neoplasm. *The discharge diagnosis*: bladder neoplasm (the transitional cell papilloma). The child was consulted by a specialist in the tertiary referral centre and surgical excision of tumour in the health facility at the place of residence was recommended.

The patient's past medical history was without changes compared with the previous admission. The patient's mother denied a close TB contact or STDs.

Additional clinical tests on admission: CBC: haemoglobin (HBG) – 128 g/L, RBC – $4.1 \times 10^{12}/L$, WBC – $5.0 \times 10^9/L$, erythrocyte sedimentation rate (ESR) – 5 mm/h; clinical urine analysis (UA): protein – 0.05 g/L, WBC – 20–25 per high power field (HPF), transitional epithelial cells – 1–2/HPF, 4–5 squamous epithelial cells/HPF, abnormal RBC – 8–10/HPF, non-lysed RBC – 10–15/HPF, 0–1 hyaline casts/HPF. Nechiporenko test: WBC – $2.3 \times 10^6/L$, RBC – $0.8 \times 10^6/L$. Biochemical blood test: creatinine – 59 $\mu\text{mol}/L$, urea – 3.5 mmol/L, total protein – 65.1 g/L, serum albumin – 46 g/L. Coagulogram: within normal limits. Ultrasonic scanning of bladder: the bladder neoplasm. Electrocardiogram (ECG): within normal limits. The child was examined by paediatrician upon admission. Physical examination and vital signs were within normal limits.

Treatment given: 30.10.2015 – surgery – transcutaneous cystoscopy, excision of neoplasm (Fig. 3a, b) under the general anaesthesia.

Operative steps: after preoperative showering the external genitalia with antibacterial soap, 11 Fr ureterorenoscope was inserted and the bladder was filling with Cytoclin™ up to 2 L during the intervention. Then operative exploration of the bladder was performed. The golf-hole-shaped ureteral orifices were identified, the mucosal surface has usual pink colour. There was a 2.0 cm lesion along the lateral border of the right ureteral orifice with branchy epithelial excrescences (Fig. 3c). In the pubic region under visual control two 5-mm ports were introduced. Then the insufflation of CO₂ was performed. Using a manipulator, the fixation and traction of neoplasm was made. Then the complete lesion excision along with surrounding normal tissue was conducted by means of electrocoagulation (Fig. 3d).

The removed tissues were submitted for the pathohistological study (Fig. 3e). The control of bleeding was performed during the surgical intervention. The bleeding was not detected. The cystoscope and with ports were removed. The surgical wounds were sutured and 14 Fr Foley catheter was installed.

The pathohistological study (No. 5538) was performed and the transitional cell papilloma was diagnosed (Fig. 4).

The postoperative period was uneventful. The bladder catheterization was performed during seven postoperative days. A symptomatic therapy was administrated. The patient was discharged recovered.

The patient was advised to continue follow-up by the paediatrician in the community, control urination, provide urinalysis weekly, continue taking the uroseptics in age sufficient doses during three weeks, and control bladder ultrasonography in 3 months with the consultation of paediatric urologist in our clinic.

The planned hospital admission to our clinic was from 08.06.2016 to 13.06.2016 with *the admission diagnosis*: bladder neoplasm (the transitional cell papilloma), postoperative period. Complaints at admission were not present. The patient's past medical history was without changes as compared with the previous admission.

Additional clinical tests: CBC: HBG – 132 g/L, RBC – $4.1 \times 10^{12}/L$, WBC – $8.2 \times 10^9/L$, ESR – 6 mm/h. UA: protein – negative, 3–4 WBC/HPF, sporadic transitional epithelial cells/HPF, sporadic squamous epithelial cells/HPF. Nechiporenko test: WBC – $0.5 \times 10^6/L$, RBC – $0.7 \times 10^6/L$. Zimnitsky's test: 1010-1010-1004-1010-1005---1012, total protein – negative. Bladder ultrasound: within normal limits.

Treatment given: the diagnostic cystoscopy and neoplasm excision under the general anaesthesia was performed on 09.06.16 (Fig. 5a-g).

Operative steps: after showing the external genitalia with antibacterial soap, 13 Fr ureterorenoscope was inserted and the bladder was filled with 300 ml of 0.02% Furacilini (during the operation). Then operative exploration of the bladder was performed. The golf-hole-shaped ureteral orifices were identified, the mucosal surface had common pink colour. The pathological changes around the ureteral orifices were not found out (Fig. 5a). Along the median line proximally to the vesical triangle, a two-mm-in-diameter pedunculated neoplasm was revealed with additional mucosal changes on the five-square-mm area (Fig. 5b). The excision of lesion was conducted (Fig. 5c). The bleeding from the operative site was minimal (Fig. 5d). Additionally the completed destruction of tumour bed and mucosal changes by means of coagulation was performed (Fig. 5e, f). The cysto-

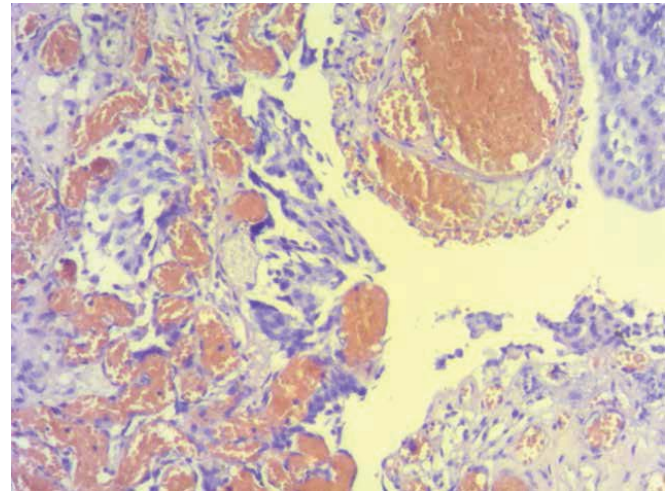
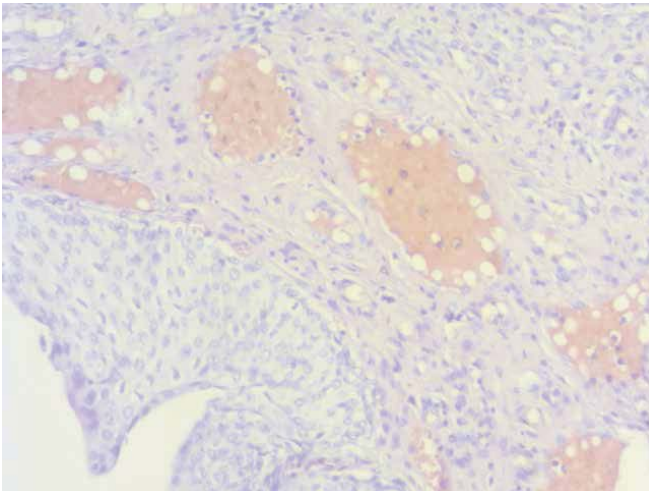


Fig. 4. Postoperative biopsic specimen (hematoxylin and eosin staining, $\times 200$) – transitional cell carcinoma

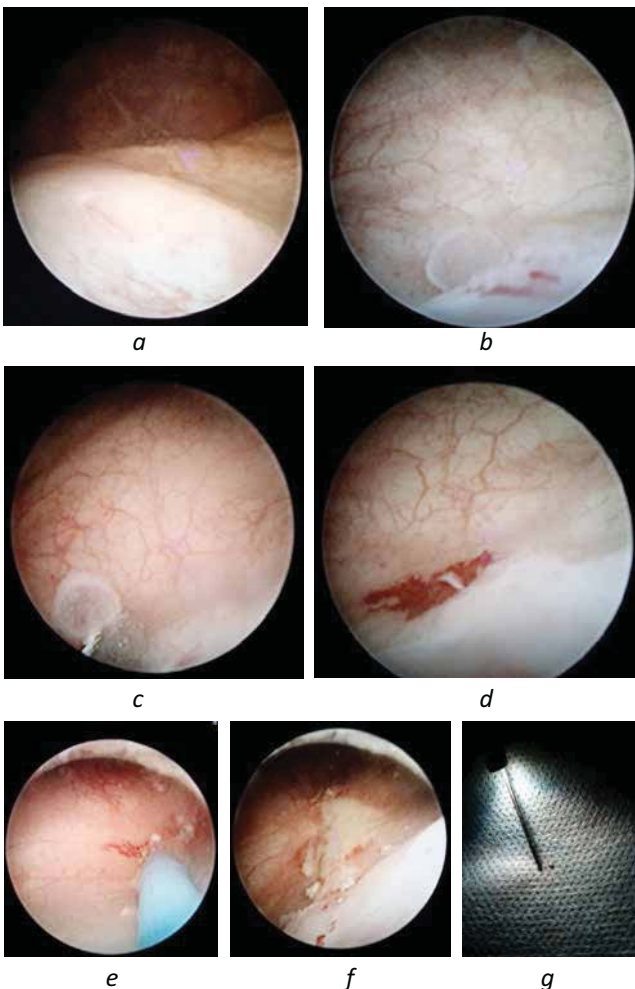


Fig. 5. Diagnostic cystoscopy and excision of neoplasm on 09.06.2016. The pathological changes around the ureteral orifices were not found out (a); pedunculated neoplasm was revealed with additional mucosal changes on the five-square-mm area (b); the excision of lesion (c); the bleeding from the operative site (d); the completed destruction of tumour bed and mucosal changes by means of coagulation (e, f); Postoperative gross specimen (g)

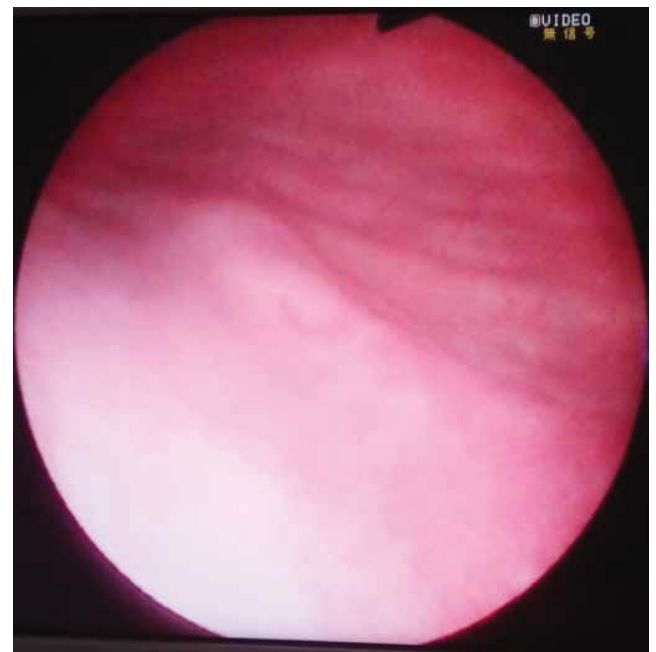


Fig. 6. Control cystoscopy on 08.11.2016 – within normal limits



Fig. 7. The view of postoperative scars (in 8 months after transcutaneous cystoscopic operation)

Клінічний випадок

scope together with solution of Furacilini was removed. Postoperative gross specimen (Fig. 5g).

The postoperative period was uneventful. A symptomatic therapy was administrated. The patient was discharged recovered.

The patient was advised to continue follow-up by the paediatrician in the community, control urination and urinalysis weekly, take Proteflazid according to the clinical regimen during three months, continue uroseptics taking up to one month, and control bladder ultrasound in 6 months with the consultation of paediatric urologist in our clinic with the aim of establishing the surgical indications for control cystoscopy.

The readmission to our department was from 04.11.2016 to 11.11.2016. The patient had complaint of abdominal pain on the admission. *The discharge diagnosis:* bladder neoplasm (the transitional cell papilloma), postoperative period. Chronic superficial gastroduodenitis, exacerbation phase.

Additional clinical tests: CBC: HGB – 122 g/L, RBC – $4.03 \times 10^{12}/L$, WBC – $6.6 \times 10^9/L$, ESR – 4 mm/h; UA: urine specific gravity (SG) – 1.012, protein – negative, 1–2 squamous epithelial cells/HPF, 1–2 WBC/HPF. Nechiporenko test: WBC – $0.4 \times 10^6/L$, RBC – $0.8 \times 10^6/L$. Zimnitsky's test: 1010-1010-1004-1010-1005---1012, total protein – negative. Abdominal ultrasound: reactive changes of pancreas. Bladder ultrasound: normal (measures in filling state $86 \times 61 \times 87$ mm; measuring postvoid residual urine volume was not provided; additional lesions in the bladder were not detected). Fibrogastrosco- py: superficial gastroduodenitis, pH 1.9. The child was examined by the paediatrician and gastroenterologist after further examination.

Treatment given: the diagnostic cystoscopy was performed on 08.11.2016. *Manipulation steps:* after showing the external genitalia with antibacterial soap, 13 Fr cystoscope was inserted and the bladder was filled with 300 ml of 0.02% Furacilini (during the manipulation). Then operative exploration of the bladder was performed. The golf-hole-shaped ureteral orifices were identified, the mucosal surface had common pink colour. There was no founded pathology around the orifices, vesical triangle and bladder bottom. The cysto- scope together with solution of Furacilini was removed (Fig. 6). A symptomatic therapy was administrated. The patient was discharged recovered.

The patient was advised to continue follow-up by the paediatrician and gastroenterologist in the community, control urination, urinalysis monthly, and bladder ultra- sound in 12 months with the consultation of paediatric urologist in our clinic with the aim of establishing the surgical indications for control cystoscopy.

The view of the postoperative scars is shown in Fig. 7.

Benign neoplasm of bladder in paediatric patients is a very rare condition with the low grade of recurrence after surgery [16].

Of particular importance in childhood have recently become neoplasms, which are considered precancerous conditions (urothelial metaplasia, caruncle urethritis, etc.), which were previously very rare in childhood and have a proven link with the neuromuscular bladder dysfunction. We have written about such conditions before [7,14].

Thus, the minimally invasive techniques give the opportunity to perform even the radical operation with perfect cosmetic results and minimal damage that are crucial in childhood.

Ethics committee approval: Authors declared that the research was conducted according to the principles of the World Medical Association Declaration of Helsinki «Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects», (amended in October 2013). The study was approved by the Ethical Committee of the Hospital and informed consent was signed by the patient representatives (parents) for the publication of related images and this report.

Written informed consent was obtained all parents who participated in this study.

Conflict of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financial disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

References/Література

1. Apoznański W, Rysiakiewicz J, Polok M, Rysiakiewicz K et al. (2015). Transurethral Resection of the Bladder Tumour as a Treatment Method in Children with Transitional Cell Carcinoma of the Bladder – Analysis of Our Material and Literature Review. *Adv Clin Exp Med*. 24 (3): 505–509. doi: 10.17219/acem/36600.
2. Berrettini A, Castagnetti M, Salerno A, Nappo SG, Manzoni G, Rigamonti W, Caione P. (2015). Bladder urothelial neoplasms in pediatric age: Experience at three tertiary centers. *Journal of Pediatric Urology*. 11 (1): 26. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.08.008.
3. Campo G, Giannarini G, Pomara G, Manassero F, Pistolesi D, Selli C. (2012). Bladder papilloma in a 9-year-old girl: a case report. *Minerva Pediatr*. 64 (3): 361–3. PMID: 22555331.
4. Gabr AH, Elbadry M, Elsherief A, Tawfik ER. (2013). Computed tomography-virtual cystoscopy in the evaluation of a bladder mass: Could it replace standard conventional cystoscopy? *Arab J Urol*. 11 (4): 369–374. doi: 10.1016/j.aju.2013.06.007.
5. Fine SW, Humphrey PA, Dehner LP, Amin MB, Epstein JI. (2005). Urothelial neoplasms in patients 20 years or younger: a clinicopathological analysis using the world health organization 2004 bladder consensus classification. *J Urol*. 174 (5): 1976–80. PMID: 16217372. doi: 10.1097/01.ju.0000176801.16827.82.
6. Gao L, Tang DX, Li MJ, Xu S. (2014). Papillary Urothelial Neoplasm of Low Malignant Potential in a 9-year-old Boy: A Case Report. *HK J Paediatr (new series)*. 19: 262–264.
7. Jurkiewicz B, Shevchuk D, Załęska K. (2017) Relationship between urothelial metaplasia and neuromuscular bladder dysfunction in children. *Paediatric Surgery (Ukraine)*. 3 (56): 84–88

- [Jurkiewicz B., Шевчук Д. В., Załęska K. (2017). Зв'язок між метаплазією уротелію та нервово-м'язовою дисфункцією сечового міхура у дітей. Хірургія дитячого віку. 3 (56): 84–88]. doi 10.15574/PS.2017.56.84.
8. Litchinko A, Meyrat BJ, Nobile A, Raffoul L, Dushi G, Estremadoyro V. (2016). Hematuria in a 12-year-old child, a rare case of urothelial papilloma of the urinary bladder. J Ped Surg Case Reports. 7: 45–47. <http://dx.doi.org/10.1016/j.epsc.2016.02.011>.
 9. Patel R, Tery T, Ninan GK. (2008). Transitional cell carcinoma of the bladder in first decade of life. Pediatr Surg Int. 24 (11): 1265–8. doi: 10.1007/s00383-008-2251-4.
 10. Pati A, Sahoo RK, Mahapatra A. (2016). Urothelial Carcinoma in Pediatric Patient. Indian J Surg. 78: 229–231. doi:10.1007/s12262-015-1384-7.
 11. Polat H, Utangac MM, Gulpinar MT, Cift A, Erdogdu IH, Turkcu G. (2016). Urothelial neoplasm of the bladder in childhood and adolescence: a rare disease. Int Braz J Urol. 42: 242–6. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2015.0200.
 12. Rifat UN, Hamadalla NY, Safi KCC, Al Habash SS, Mohammed M. Urothelial bladder tumour in childhood: A report of two cases and a review. Arab J Urol. 2015;13 (2):116–121. doi: 10.1016/j.aju.2014.11.002.
 13. Shevchuk D. (2018). Mini-invasive surgery on the lower urinary tract for neuromuscular bladder dysfunction in children. Paediatric Surgery (Ukraine). 3 (60): 80–84 [Шевчук Д.В. (2018). Мініінвазивні оперативні втручання на нижніх сечових шляхах у лікуванні нервово-м'язової дисфункції сечового міхура у дітей. Хірургія дитячого віку. 3 (60): 80–84]. doi 10.15574/PS.2018.60.80.
 14. Shevchuk D. V. (2016). A Rare Case of Urethral Caruncle Complicated with Neuromuscular Bladder Dysfunction in a 9-Year-Old Girl. Paediatric Surgery (Ukraine). 1–2 (50–51): 97–100. <http://www.mif-ua.com/archive/article/43586>.
 15. Shevchuk DV, Rusak PS, Vyshpinskyi IM, Zarembo VR. (2015). Zastosuvannia cherezshkirnoi tsystoskopii pry vydalenni storonnoho tila u dytyny, khvoroi na nervovo-m'язovu dysfunktsiiu sechovoho mikhura. Naukovyi visnyk Uzhhorodskoho universytetu (seriia Medytsyna). 2 (52): 124–129 [Шевчук ДВ, Русак ПС, Вишпінський ІМ, Заремба ВР. (2015). Застосування черезшкірної цистоскопії при видаленні стороннього тіла у дитини, хворої на нервово-м'язову дисфункцію сечового міхура. Науковий вісник Ужгородського університету (серія Медицина). 2 (52): 124–129]. http://nbuv.gov.ua/UJRN/UN-UMED_2015_2_29.
 16. Thomas G, Gera P, Arbuckle S, Cohen R. (2006). Transitional cell papilloma of the bladder in a child: A case report and review of literature. Journal of Pediatric urology. 2 (1): 59–62. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2005.05.009>.

Відомості про авторів:

Шевчук Дмитро Володимирович – к.мед.н., доц., лікар-уролог дитячий та лікар-хірург дитячий хірургічного відділення №2 КНП «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня», доц. каф. медико-біологічних дисциплін Житомирського державного університету імені Івана Франка, доц. каф. урології НУОЗ України імені П. Л. Шупика. Researcher ID C-3853–2016; <https://orcid.org/0000-0002-3466-3430>.

Заремба Віталій Ростиславович – лікар-хірург дитячий вищої кваліфікаційної категорії КНП «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня» Житомирської ОР. Адреса: Житомирський район, с. Станишівка, шосе Сквирське, 6. <https://orcid.org/0000-0003-4231-4342>.

Васянович Андрій Васильович – зав. дитячого відділення Житомирського обласного патологоанатомічного бюро. Адреса: Житомирська обл., м. Житомир, вул. Р. Шухевича, 2А.

Стаття надійшла до редакції 29.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

Г. С. Ханес¹, І. С. Максакова¹, А. О. Гримаська¹, К. В. Олійник¹, І. Г. Рибальченко¹,
А. О. Жернов²

Досвід лікування новонародженого з раннім колі-клебсієльозним сепсисом, що ускладнився некрозом м'яких тканин волосистої поверхні голови

¹Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

²КНП «Київська міська клінічна лікарня №2», Київ, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine). 2022. 2(75):96-100; DOI 10.15574/PS.2022.75.96

For citation: Khanes GS, Maksakova IS, Grimalskaya AO, Rybalchenko IG, Zhernov AA. (2022). Experience in the treatment of neonatal colie-klebsiellosis sepsis complicated by soft tissue necrosis of the scalp. Paediatric Surgery(Ukraine). 2(75):96-100; doi 10.15574/PS.2022.75.96.

Ранній неонатальний сепсис, за даними сучасної епідеміології, у 84% випадків має бактеріальну етіологію. За матеріалами останніх конгресів Міжнародного септикологічного форуму (ISF), у тому числі ISF 2021, серед тяжких форм неонатального сепсису превалює полі та клебсієльозний сепсис, часто пов'язаний з материнською інфекцією.

Мета – показати можливості патогенетичного підходу в лікуванні тяжкого полі-клебсієльозного сепсису новонародженого.

Наведено досвід лікування дитини з неонатальним сепсисом, пов'язаним із внутрішньоутробною інфекцією, що ускладнився некрозом м'яких тканин майже всієї волосистої поверхні голови. До відділення хірургії новонароджену дитину госпіталізовано з ознаками ранового сепсису, відкритою інфікованою ранною всієї волосистої поверхні голови, частково вкритою некротизованим шкірно-волосистим клаптом.

Вивчено анамнез захворювання, встановлено тісний зв'язок із внутрішньоутробною полі-інфекцією матері. Дитину обстежено лабораторними (мікробіологічними крові та ранової поверхні, біохімічними – загальні, прокальцитонін, С-реактивний білок, коагулограма, а також імунологічними – Т-, В-лімфоцити, СД-64-крові) та інструментальними (ультразвукове дослідження, комп'ютерна томографія, рентгенологічні) методами. Виділений при некректомії шкірно-волосистий клапоть обстежено гістологічно.

На основі результатів досліджень призначено патогенетичну протизапальну терапію, що дала змогу підготувати дитину до оперативних втручань – некректомії та подальшої трансплантації аутошкіри.

У лікуванні взяла участь багатопрофільна команда, дитина одужала, повністю відновлено шкірний покрив голови.

Висновки. Отримані результати досліджень та позитивний результат лікування показують ефективність патогенетичного підходу до лікування тяжких форм сепсису в новонароджених дітей.

Дослідження проведено відповідно до принципів Гельсінської декларації прав людини. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: новонароджений, внутрішньоутробний сепсис, рановий сепсис, полі-клебсієльозний сепсис, некроз, обстеження.

Experience in the treatment of neonatal colie-klebsiellosis sepsis complicated by soft tissue necrosis of the scalp

G. S. Khanes¹, I. S. Maksakova¹, A. O. Grimalskaya¹, K. V. Oliinyk¹, I. G. Rybalchenko¹, A. A. Zhernov²

¹National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

²Kyiv City Clinical Hospital No.2, Ukraine

According to the modern epidemiology of sepsis, early newborn sepsis is bacterial in 84% of cases. According to the materials of the last congresses of the International Sepsis Forum (ISF), and in particular ISF 2021, among severe forms of neonatal sepsis, colie and klebsiella sepsis, closely associated with intrauterine maternal infection, prevail.

Purpose – to show efficiency of the pathogenic approach in the treatment of early newborn sepsis.

The article presents the experience of treating a newborn child with early newborn sepsis caused by intrauterine colie infection and associated with klebsiella infection, which was complicated by necrosis of the skin and fiber of almost the entire surface of the scalp.

The child was admitted to the newborn surgery department with signs of wound sepsis, an open infected wound covered with a necrotic soft tissue – hairy skin flap.

The studied prenatal history demonstrated a close relationship of the disease with intrauterine colie infection. The child was examined by laboratory (microbiological blood and wound surface, biochemical – total, procalcitonin, C-reactive protein, coagulogram and also immunological (T-, B-lymphocytes, CD-64-blood) and instrumental (ultrasound, computed tomography, X-ray) methods.

On the basis of the obtained research results, pathogenetic therapy was carried out, the child was prepared for surgical intervention – necrectomy and subsequent transplantation of auto skin to close the soft tissue defect of the cranial vault.

As a result of the treatment carried out by a multifunctional team of doctors, the child recovered, the skin of the cranial vault of the head was completely restored.

Conclusions. The obtained research results and good treatment results demonstrated the effectiveness of the pathogenetic approach to the treatment of severe forms of neonatal sepsis.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki on Human Rights. The research protocol is approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions.

The consent of the child's parents was obtained for the research.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: newborn, neonate, intrauterine sepsis, wound sepsis, colie-klebsiellosis sepsis, necrosis, examination, procalcitonin, C-reactive protein.

За даними септикологічних конгресів останніх років (ISF 2018, ISF 2021), щороку у світі реєструється до 49 млн випадків сепсису, серед яких 11 млн летальні. При цьому смертність серед дорослих досягає 10–30%, серед дітей – 60–80%. Сепсис у неонатальному віці, своєю чергою, відмічається у 3,9 млн новонароджених, з яких помирає до 0,5 млн [1].

Загальна оцінка епідеміології сепсису у світі [2] показує тяжкий перебіг захворювання серед бактеріальних інфекцій – особливо при *Escherichia coli* та *Klebsiella pneumoniae* госпітальних інфекціях, серед яких 28,5% займають бактеріальні ускладнення вірусних інфекцій (ВІЛ, COVID-19, лихоманки Денге, Ебола тощо).

Нижче наведено випадок успішного комплексного лікування тяжкого раннього неонатального сепсису, що ускладнився некрозом м'яких тканин і волосистого покриву голови.

Клінічний випадок

Дитина Ш. народилася 20.05.2021 від I вагітності, що перебігала на тлі колі-бактеріурії в матері, від I фізіологічних пологів на 37-му тижні вагітності, з масою тіла 3300 г. За 12 годин після народження в дитини відмітили розгорнуту клініку септичного шоку та синдром поліорганної недостатності. Перший місяць лікування проходив у центральній районній лікарні м. Ромни та у відділенні інтенсивної терапії новонароджених Сумської обласної лікарні.

Лікування ускладнилося синдромом поліорганної недостатності, кефалогематомою, запаленням і некрозом м'яких тканин покривів голови. У віці 1 місяця

дитину перевели до відділення хірургії новонароджених НДСЛ «ОХМАТДИТ».

До відділення хірургії новонароджених дитину госпіталізували в тяжкому стані 22.06.2021 з клінікою раннього неонатального сепсису, відкритою інфікованою ранною, що займала обидві скроневі, тім'яні та потиличну ділянки голови, вкриті некротизованими шкірою та підшкірною клітковиною. Крім цього, виявили відшарування м'яких тканин голови до Galea aponevrotica в глибину до коронарного шва у вигляді гнійних карманів, з яких виділявся гній (рис. 1).

З перших годин перебування у відділенні дитині виконували бактеріологічні дослідження крові та місцеві з ранових поверхонь, біохімічні, імунологічні та клінічні дослідження крові. Під постійним наглядом проводили загальну комплексну інтенсивну та протизапальну терапію, оперативні втручання та перев'язки під знеболюванням та з використанням місцевої аерозольної терапії, покривних і фіксуючих матеріалів фірми «Пауль Хартман». При цьому протизапальну терапію проводили в декілька етапів: до та між оперативними втручаннями з метою відновлення шкірного покриву голови. Оперативні втручання – некректомію та трансплантацію вільного шкірного клаптя – виконували з комбустціологом відділу реконструкції опікового центру. У ході лікування дитину оглядали: педіатр, невролог, офтальмолог.

Дитину виписали в задовільному стані під нагляд нейрохірурга та педіатра за місцем проживання та online-перевірку зазначеної клініки.

Нижче наведено динаміку досліджень і лікування дитини.

Клінічний випадок



Рис. 1. Некроз шкіри та м'яких тканин волосистої ділянки голови дитини Ш.



Рис. 2. Період вирощування грануляцій та боротьби з гнійною інфекцією



Рис. 3. Перший тиждень після трансплантації аутошкіри



Рис. 4. Другий тиждень після трансплантації аутошкіри



Рис. 5. Етап приживлення різних ділянок шкіри в кінці місяця після операції



Рис. 6. Повне приживлення трансплантатів і заміщення дефекту шкіри голови

Обстеження

1. Ехокардіографія – щотижня з 01.07.2021 до 11.08.2021. Вегетацій та тромбів не виявлено, катетера в порожнині серця немає, скорочення міокарда добре.

2. Нейросонографія в динаміці. Уражень паренхіми головного мозку, зовнішніх лікворних просторів і шлункової системи не виявлено.

3. Рентгенографія кісток черепа (13.07.2021). Ознак деструкції та запалення кісток черепа не виявлено.

Лабораторні дослідження

1. Бактеріологічні:

– кров (02.07.2021) – стерильна, з центрального венозного катетеру (ЦВК) та периферії;
– рани – *Micrococcus luteus* (05.07.2021), *Escherichia coli* (14.07.2021);
– кал на дисбіоз – *Klebsiella pneumoniae* – 10/10, *Enterococcus faecium* – 10/7 (10.08.2021).

2. Біохімічні:

– білок загальний – від 55 г/л (23.06.2021) до 67 г/л (11.08.2021);
– С-реактивний білок – від 85,8 г/л (23.06.2021) до 14,8 г/л (19.08.2021);
– прокальцитонін – від 0,742–0,319 нг/мл до 0,208 нг/мл (06.2021–07.2021), (норма <0,046 нг/мл) та 0,160 нг/мл у віддаленому періоді спостереження (15.11.2021);
– сироваткове залізо – від 10,7 мкм/л (23.06.2021) до –21,4 мкм/л (19.08.2021);
– креатинін – від 17 мкмоль/л до 32 мкмоль/л – таким чином, не перевищував нормальних показників;
– аланінамінотрансфераза, аспартатамінотрансфераза та білірубін – у межах норми.

3. Імунологічні:

– імуноглобуліни загальні: G – від 7,9 г/л до 11,6 г/л, A – 0,00 г/л, M – 0,42 г/л;
– імунограма (08.07.2021) – СД-64 індекс перевищує граничне значення, що характерно для септич-

ного стану; знижений вміст моноцитів; збільшена субпопуляція Т-лімфоцитів; В-лімфоцити – у межах вікового інтервалу.

4. Патогістологічне дослідження №151: у надісланому матеріалі – фрагменти шкіри та підшкірної клітковини з вогнищами некрозу та кальцинозу, некробіотичні зміни жирової тканини з ділянками геморагічного некрозу та кальцинозу.

Лікування

1. Оперативні втручання: 25.06.2021 – постановка ЦВК; 05.07.2021 – некректомія (комбусціолог); 22.07.2021 – дві операції щодо зняття шкірних донорських ділянок із передньої поверхні обох стегон та перенесення їх на грануляційну поверхню голови (комбусціолог), (рис. 2–5).

2. Антибіотикотерапія відповідно до чутливості патфлори: в/в ванкоміцин, меронем, далацин, цiproфлоксацин, колістин, іміпінем; перорально – сумамед.

3. Протигрибкова терапія: в/в флуконазол і/або перорально фуцис – протягом усього періоду лікування.

4. Детоксикаційна терапія протягом 3 тижнів: стерофундин та плазмовен.

5. Гемостатична терапія: гемоксам, канавіт, свіжо-заморожена плазма.

6. Гемотрансфузії із замісною метою: по 50 мл №3.

7. Імунотерапія: в/в імуноглобулін людини «Октагам» – по 20 мл х1 раз на кожний тиждень лікування.

8. Симптоматична терапія: інфулган, пробіотик «Преєма», бактеріофаги – коли – протейний, клебсіельозний – перорально та місцево (інгаляційний метод).

9. Фізіотерапія місцево: УФО, місцева інгаляційна терапія, антибіотик – гентаміцин+бактеріофаг.

10. Перев'язки після сеансів фізіотерапії з використанням лікувальних матеріалів фірми «Paul Hartman»: гідрокол, гідроклін і гідротак – відповідно до стадії ранового процесу. Пов'язки на голові фіксували бинтом «Reha-haft».

Матеріали для перев'язок надала фірма ТОВ «Архімед Медікал».

Дослідження проведено відповідно до принципів Гельсінської декларації прав людини. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

У результаті лікування пригнічено гострий рановий сепсис, відновлено шкірний покрив на всій поверхні голови (рис. 6).

Медичний висновок

Лікування ранового сепсису можливо лише при комплексному патогенетичному підході. Для віднов-

лення шкірно-клітковинних покривів перспективними є пластичні операції. Остаточний клінічний діагноз за МКХ-10: Ушкодження волосистого покриву голови під час пологів – (P12.9). Множинні відкриті рани голови – (S01.7). Некроз підшкірної жирової клітини голови – (P15.6). Бактеріальний сепсис новонародженого – (P36.9). Розширений діагноз (не за МКХ-10): Тяжкий ранній рановий колі-клебсіельозний сепсис новонародженого. Некроз шкірно-волосистого клаптя потилично-тім'яних ділянок голови.

Обговорення

Наведений випадок лікування тісно пов'язаний з внутрішньоутробною інфекцією, зумовленою *Escherichia coli* та *Klebsiella pneumonia*, що стало причиною септичного шоку в перші часи після народження.

Своєчасне діагностування материнських внутрішньоутробних інфекцій урогенітального тракту може запобігти розвитку інфекцій у плода та постнатальному сепсису [3,1]. Нехтування світовим досвідом акушерів і неонатологів у плані діагностики, профілактики та лікування внутрішньоутробних інфекцій може призвести до тяжких наслідків у новонароджених: при ранньому ураженні – формування різних аномалій; при пізньому – запальні ураження органів та систем, розвиток тяжкого сепсису та септичного шоку в постнатальному періоді [4].

Отримані клінічні дані та матеріали всесвітньої літератури вказують на необхідність своєчасного обстеження всіх вагітних вже на ранніх стадіях вагітності, щоб запобігти розвитку септичних уражень у новонароджених.

Висновки

Лікування тяжкого сепсису новонароджених – дуже складне завдання для клінічної практики відділень інтенсивної терапії пологових будинків і перинатальних центрів.

Успішне лікування раннього неонатального сепсису та ускладнень унаслідок такого сепсису є можливим лише за участю багатопрофільної команди лікарів.

Комплексна патогенетична протизапальна терапія та стимуляція всіх захисних механізмів дають змогу виликувати навіть ті форми сепсису, що супроводжуються апоптозом тканин.

У наведеному клінічному випадку значну роль відіграла участь комбусціолога в досягненні позитивного клінічного та косметичного ефектів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Клінічний випадок

References/Література

1. Rudd K. (2021). Sepsis Epidemiology: Do WE Understand the Size of the Problem? Pittsburg University. USA. Report of Virtual Congress ISF.
2. Suchart Booraphun et al. (2021). Effectiveness of a sepsis program in a resource-limited setting: a retrospective analysis of data of a prospective observational study (Ubon-sepsis). Report of Virtual Congress ISF.
3. Suresh G, Pammi M. (2019). Management of the Late-Preterm and term Neonates at Risk for Early-onset sepsis. Hospital Pediatrics. 9 (4): 311–313.
4. Volosovez OP, Krivopustov SP. (2006). Etiology, pathogenesis, diagnosis, treatment and prevention of neonatal sepsis. Health of child: 1. [Волосовець ОП, Кривопустов СП. (2006). Етіологія, патогенез, діагностика, лікування та профілактика сепсису новонароджених. Україна. Здоров'я дитини: 1].

Відомості про авторів:

Ханес Геннадій Сандерович – к.мед.н., хірург дитячий вищої категорії НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Максакова І. С. – зав. відділення хірургії новонароджених, недоношених та дітей раннього грудного віку НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Гримальська Анна Олегівна – лікар-хірург відділення хірургії новонароджених, недоношених та дітей раннього грудного віку НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Олійник К. В. – лікар-хірург НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Рибальченко І. Г. – лікар-хірург НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1.

Жернов Андрій Олександрович – к.мед.н., зав. відділення реконструктивно-відновної хірургії КНП «Київська міська клінічна лікарня №2». Адреса: м. Київ, вул. Краківська, 13.

Стаття надійшла до редакції 06.01.2022 р., прийнята до друку 19.04.2022 р.

УДК 616.62/.64-007.2-053.2-089.844

В. А. Дігтяр¹, Д. Г. Вернігора¹, Л. М. Харитонюк¹, М. В. Бойко², А. В. Обертинський²

Клінічний випадок подвоєння уретри зі збереженням функції та єдиним сечовим міхуром

¹Дніпровський державний медичний університет, Україна²Дніпропетровська обласна дитяча клінічна лікарня, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):101-104; DOI 10.15574/PS.2022.75.101

For citation: Dihtiar VA, Vernihora DH, Haritoniuk LM, Boyko MV, Obertynskyi AV. (2022). Clinical case of urethral doubling with preservation of function and single bladder. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 101-104; DOI 10.15574/PS.2022.75.101.

Подвоєння уретри – це рідкісна вроджена аномалія сечовивідної системи, яке зустрічається частіше в хлопчиків. У літературі описано менше 500 клінічних випадків цього захворювання, що може свідчити про недостатню поінформованість лікарів. Незважаючи на те, що існує багато міркувань щодо ембріології цієї аномалії, етіопатогенез різних її форм залишається невідомим. Іноді подвоєння уретри комбінується з іншими вадами розвитку, такими як епіспадія, гіпоспадія, екстрофія сечового міхура, аноректальна мальформація, подвоєння сечового міхура та інші.

Наведено клінічний випадок хлопчика віком 9 років із дублікацією уретри та епіспадією додаткової уретри. Виявлено основну та додаткову уретру, яка супроводжувала першу по дорсальній стороні статевго члена, була епіспадично змінена, що призводило до викривлення статевго члена та сечової інконтиненції. Під час оперативного втручання перед основним етапом виконано уретроцистоскопію та встановлено повне подвоєння уретри типу А-II за класифікацією Effman, після чого додаткову уретру висічено максимально до лонних кісток.

Подвоєння уретри – рідкісна аномалія, яка має декілька клінічних проявів, часто супроводжується іншими аномаліями та іноді складна в діагностиці. Лікування подвоєння уретри повинно бути індивідуальним залежно від її типу. У наведеному клінічному випадку виявлено подвоєння уретри за II-A типом, що розцінено як класичну епіспадію, до виконання спеціалізованих обстежень. Тому до діагностичного алгоритму в дітей з вродженою патологією статевго члена слід завжди включати уретрографію і цистоскопію.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: подвоєння уретри, епіспадія.

Clinical case of urethral doubling with preservation of function and single bladder

V. A. Dihtiar¹, D. H. Vernihora¹, L. M. Haritoniuk¹, M. V. Boyko², A. V. Obertynskyi²¹Dnipro State Medical University, Ukraine²Dnipro Regional Child Hospital, Ukraine

Urethral doubling is a rare congenital anomaly of the urinary system that is more common in boys. Less than 500 clinical cases of this disease have been described in the literature, which may signal a lack of awareness among physicians. Although there are many considerations regarding the embryology of this anomaly, the etiopathogenesis of its various forms remains unclear. Sometimes doubling of the urethra is combined with other malformations, such as epispadias, hypospadias, exstrophy of the bladder, anorectal malformation, doubling of the bladder and others.

In this article, we present a clinical case of a 9-year-old boy with urethral duplication and additional urethral epispadias. We found the main and additional urethra, which goes on dorsal side of the penis and led to curvature of the penis and urinary incontinence. During the operation, urethrocystoscopy was performed before the main stage, and a complete doubling of the type A-II urethra was established according to the Effman classification, after which the additional urethra was excised as far as the pubic bones.

Urethral duplication is a rare anomaly, with several forms of clinical presentation, often accompanied by other anomalies, and sometimes with difficult diagnosis. The treatment of urethral duplication should be individualized, according to its type. In this case we find urethral duplication type IIa, which has been treated as classic epispadias. Therefore, in child with congenital malformation of penis need to perform observation like urethrography, cystoscopy.

Клінічний випадок

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: urethral substitution, epispadias.

Вступ

Подвоєння уретри – це рідкісна вроджена аномалія сечовивідної системи, яка зустрічається частіше в хлопчиків. У літературі описано менше 500 клінічних випадків цього захворювання, що може вказувати на недостатню поінформованість лікарів [1,12]. Незважаючи на те, що існує багато міркувань щодо ембріології цієї аномалії, етіопатогенез різних її форм залишається невідомим. Іноді подвоєння уретри комбінується з іншими вадами розвитку, такими як епіспадія, гіпоспадія, екстрофія сечового міхура, аноректальна мальформація, подвоєння сечового міхура та інші. Це разом із низькою поширеністю може призводити до гіподіагностики цього захворювання [4], а іноді – до помилок у тактиці лікування.

Клінічний випадок

Дитина, віком 9 років, надійшла до відділення урології Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні з діагнозом «Епіспадія головки статевого члена». Протягом життя дитина страждає з приводу періодичного нетримання сечі, постійного неприємного запаху через сечову інконтиненцію, соціальну дезадаптацію. Інших дизуричних симптомів, інфекцій сечовивідної системи не виявлено. Фізичний та інтелектуальний розвиток – відповідно до віку.

Під час об'єктивного огляду виявлено, що голівка статевого члена повністю закрыта препуціальним мішком, при тракції останнього візуалізується голівка статевого члена з епіспадичною уретрою, яка відкривається на дорсальній частині статевого члена на 2 см нижче свого звичайного топічного розташування. Статевий член довжиною 5–6 см, викривлений, під час ерекції викривлення збільшується на 50 градусів (рис. 1).

При мікції в дитини струмінь достатньо наповнений, віялоподібний. Відмічається підтікання сечі після закінчення акту сечовипускання. Калитка та яєчка розвинені достатньо. Під час ультразвукового обстеження нирок, сечового міхура патології не виявлено, залишкової сечі після мікції не відмічено.

Слід зазначити, що під час первинного огляду дитини діагноз епіспадії головки статевого члена підтверджено. Тому попередньо вирішено провести оглядову цистоскопію та виконати оперативне лікування епіспадії за Cantwell-ransley.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Оперативне втручання

Перед оперативним втручанням виконано оглядову уретроцистоскопію. Процедура: уретра вільно прохідна для цистоскопу 9 Ch, у ділянці задньої уретри перед сім'яним горбиком на 12 годинах виявлено додатковий отвір. Спроба ендоскопічної катетеризації безуспішна, сечовий міхур – без особливостей.

Після завершення уретроцистоскопії ретельніше оглянутий статевий член. У проксимальній частині голівки статевого члена, проміж губок меатуса епіспадованої уретри, виявлено додатковий меатус. Проведено цистоскопію через додатковий меатус, на якій візуалізовано основну уретру звичайного діаметра, статевий горбик у типовому місці, шийка сечового міхура зімкнута. Епіспадована додаткова уретра незалежно від основної відкривається на дорсальній поверхні статевого члена та впадає в основну уретру перед сім'яним горбиком. Уретри катетеризовані, після чого статевий член був оголений, оглянуто основну та додаткову уретру. Основна уретра має губчасте тіло та не деформує статевий член, епіспадована уретра розташована безпосередньо під шкірою, не має власного губчатого тіла та призводить до утворення «хорди» і викривлення статевого члена в дорсальному напрямку.

Гострим шляхом відділено дорсально розташовану уретральну трубку за рівень лонних кісток, уретральну трубку прошито та перев'язано, після чого виконано пластику голівки статевого члена (рис. 2).

Дитині встановлено катетер Foley №8 на 4 доби. Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Пацієнта спостерігали упродовж 9 місяців, протягом яких у нього відмічався тільки один струмінь сечі та прямий статевий член (рис. 3).

Обговорення

Запропоновано ряд теорій для описання формування уретрального подвоєння, у тому числі неправильного розташування закінчення клоакальної мембрани зі статевим горбиком. Фактичний механізм, який викликає цей розлад, залишається невідомим [2].

Оскільки подвоєння уретри є рідкісною патологією, то і питання діагностики цього стану, особливо в разі поєднання із супутніми патологіями, такими як екстрофія, епіспадія, гіпоспадія, залишається надскладним [11]. Стандартні процедури в діагностичному плані – це мікційна цистоуретрографія

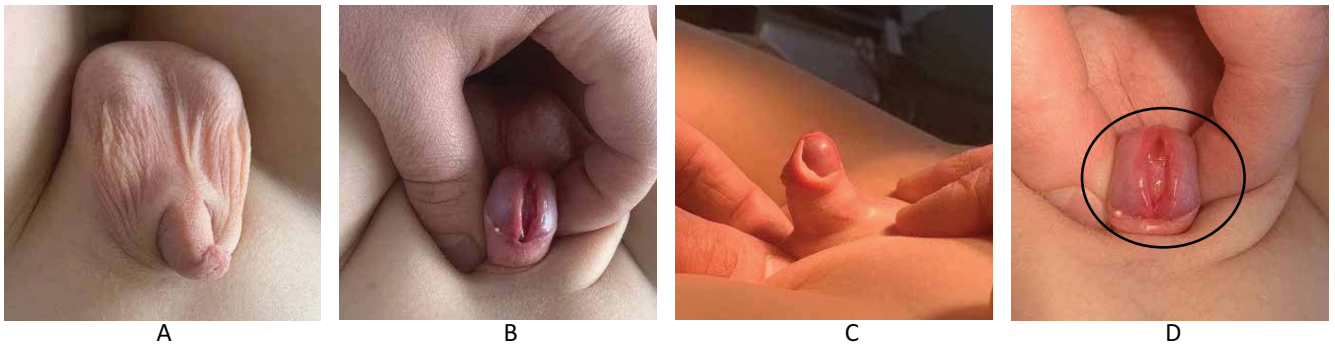


Рис. 1. Вигляд статевого члена до оперативного втручання

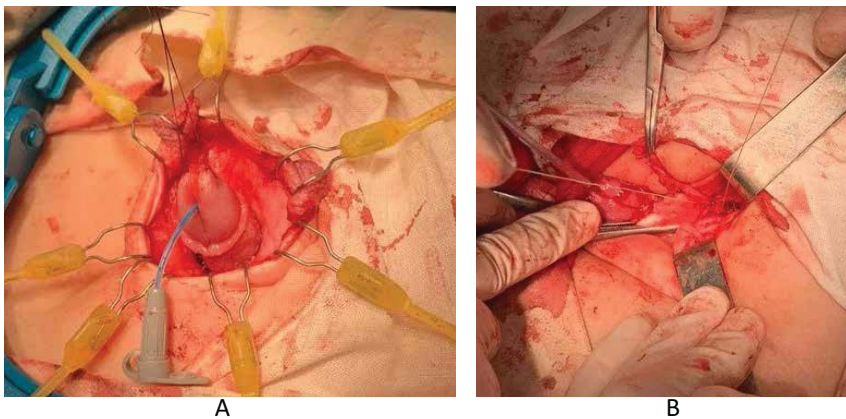


Рис. 2. Етапи оперативного втручання, післяопераційний результат



Рис. 3. Вигляд статевого члена в ранньому післяопераційному періоді

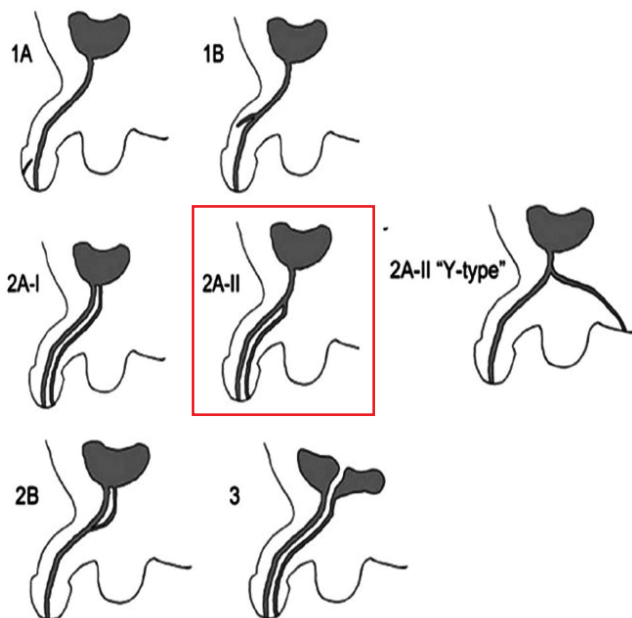


Рис. 4. Класифікація визначення типу подвоєння уретри за Effman, 1976 р.

та уретроцистоскопія, які дають змогу візуалізувати другу додаткову уретру. Додаткова уретра майже завжди розташована дорсально від нормальної функціональної уретри, що потенційно може призводити до затримки сечі та інконтиненції в додатковій уретрі, оскільки сфінктерна функція збережена [2].

Дуплікація уретри і епіспадія – це одні з рідкісних аномалій сечостатевої системи [8]. Такі аномалії можуть спостерігатися як у поєднанні, так і в ізольованих формах. Незважаючи на те, що існує багато думок щодо їх ембріогенезу, причина появи цих аномалій досі не відома. Збій у зростанні мюллерової протоки, ішемія, неправильний розвиток уrogenітального синуса є одними з прийнятних міркувань. Для визначення типу подвоєння уретри частіше за все застосовують класифікацію, розроблену Effman та його колегами в 1976 р. [6]. Згідно з цією класифікацією, у поєднанні з гланулярною епіспадією в описаного вище пацієнта виявлено також подвоєння, подібне до типу II-A подвоєння уретри (рис. 4).

У роботі Абу Зейд та його колег нещодавно запропоновано простішу класифікацію залежно від орієнтації додаткового уретрального каналу: сагітальний тип (додаткова уретра розташована вище або нижче нормальної уретри) і колатеральний тип (додаткова уретра розташована збоку, поруч із нормальною уретрою) [1]. Оскільки залишається суперечливим, чи є Y тип дуплікацією або вродженою фістулою між промежиною та анальним каналом, ці автори виключили цей тип зі своєї класифікації.

Рентгенологічне дослідження є обов'язковим для встановлення діагнозу, визначення типу та виклю-

Клінічний випадок

чення інших аномалій. «Золотим» стандартом є мікційна цистоуретрографія. У цьому конкретному випадку рентгенологічне обстеження не проводилось через гіподіагностику до оперативного втручання. Проведення цистоуретроскопії вкрай важливо перед хірургічним втручанням для виявлення функціональної уретри та отвору додаткової уретри в сечовому міхурі. Маупак Вайд та співавтори опублікували випадок 15-річного хлопчика, якому проведено цистоуретроскопію для успішної візуалізації двох повністю дубльованих уретр.

Лікування уретральної дуплікації має бути індивідуальним для кожного пацієнта відповідно до типу подвоєння та клінічної картини. У наведеному вище клінічному випадку виконано повне висічення дорсально розташованої додаткової уретри та корекція викривлення статевого члена.

З альтернативних способів лікування можна виділити такі: S. B. Mane та співавтори описали протокол одноетапного відновлення подвоєння уретри, у якому зі слизової оболонки фасції Висс утворюють трубку для уретропластики у випадку Y-дуплікації, та повідомили, що вони досягли добрих кінцевих результатів [10].

Морі та співавтори описали випадок, в якому виконано повне видалення додаткової уретри з нормальної уретри рідкісного типу II-A2 (Y-тип), яка відкривалася в калитку [9].

Асімі та співавтори вводили склерозуючий агент у додаткову уретру, але ця процедура корелюється з ризиком пошкодження та фіброзу кавернозних тіл. Введення склерозуючої речовини в додаткову уретру може також пошкодити кавернозні тіла статевого члена.

Висновки

Подвоєння уретри – рідкісна аномалія, яка має декілька клінічних проявів, часто супроводжується іншими аномаліями та складна в діагностиці. Лікування подвоєння уретри повинно бути індивідуальним залежно від її типу. У наведеному клінічному випадку

виявлено подвоєння уретри за II-A типом, що розцінено як класичну епіспадію, до виконання спеціалізованих обстежень. Тому до діагностичного алгоритму в дітей з вродженою патологією статевого члена слід завжди включати уретрографію та цистоскопію.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів і сторонньої фінансової фундації.

References/Література

1. AbouZeid AA, Safoury HS, Mohammad SA et al. (2015). The double urethra: revisiting the surgical classification. *Ther Adv Urol.* 7 (2): 76–84. doi: 10.1177/1756287214561760.
2. Al-Wattar KM. (2003). Congenital prepubic sinus: an epispadiac variant of urethral duplication: case report and review of literature. *J Pediatr Surg.* 38 (4): E10. doi: 10.1053/jpsu.2003.50148.
3. Arena S, Arena C, Scuderi MG, Sanges G, Arena F, Di Benedetto V. (2007). Urethral duplication in males: our experience in ten cases. *Pediatr Surg Int.* 23 (8): 789–794. doi: 10.1007/s00383-007-1967-x.
4. Ben Nsir R, Jouini R, Maazoun K, Helal Y, Krichéne I, Mekki M et al. (2008). Epispadiac urethral duplication in boys. *Prog Urol.* 18 (9): 570–574. doi: 10.1016/j.purol.2008.07.002.
5. Bodnar OB, Bodnar BM, Irinchin AV, Pasternak II, Randiuk Ryu. (2021). Complete duplication of the urethra in a boy with epispadias. *Paediatric Surgery Ukraine.* 3 (72): 84–88. [Боднар ОБ, Боднар БМ, Іринчин АВ, Пастернак ІІ, Рандюк РЮ. (2021). Повне подвоєння уретри у хлопчика з епіспадією. *Хірургія дитячого віку.* 3 (72): 84–88]. doi: 10.15574/PS.2021.72.84.
6. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. (1976). Duplication of the urethra. *Radiology.* 119 (1): 179–185. doi: 10.1148/119.1.179.
7. Kelalis PP, King LR, Belman AB. (1992). Hypospadias and other urethral abnormalities. *Clinical Pediatric Urology.* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders: 619–664.
8. Mane SB, Obaidah A, Dhende NP et al. (2009). Urethral duplication in children: our experience of eight cases. *J Pediatr Urol.* 5 (5): 363–367. doi: 10.1016/j.jpuro.2009.01.006.
9. Mori K, Shin T, Tobu S et al. (2014). A case of urethral duplication arising from the posterior urethra to the scrotum with urinary stone in a 6-year-old male. *Case Rep Pediatr.* 290623.
10. Onofre LS, Gomes AL, Leao JQ, Leao FG, Cruz TM, Carnevale J. (2013). Urethral duplication – a wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol.* 9 (6): 1064–1071. doi: 10.1016/j.jpuro.2013.03.006.
11. Salle JL, Sibai H, Rosenstein D, Brzezinski AE, Corcos J. (2000). Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol.* 163 (6): 1936–1940. doi: 10.1016/S0022-5347(05)67602-1.
12. Wani SA, Munianjana NB, Jadhav V, Ramesh S, Gowrishankar BC, Deepak J. (2019). Urethral duplication in children: experience of twenty cases. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 24 (4): 275–280. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_164_18.

Відомості про авторів:

Дігтяр Валерій Андрійович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0002-3182-2512>.

Вернігора Денис Геннадійович – аспірант. каф. дитячої хірургії Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-6159-0866>.

Харитонюк Людмила Миколаївна – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-9893-1177>.

Бойко Марина Василівна – зав. відділення урології та реконструктивної хірургії Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-5199-5384>.

Обертинський Антон Вікторович – лікар-дитячий уролог відділення урології та реконструктивної хірургії Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0003-2887-604X>.

Стаття надійшла до редакції 25.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.

Пам'яті вчителя – Кукурузи Юрія Петровича



25 квітня 2022 року на 91-му році життя, після тривалої хвороби, пішов із життя Юрій Петрович Кукуруза, один із засновників української школи дитячої хірургії, доктор медичних наук, професор кафедри дитячої хірургії Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова.

Юрій Петрович Кукуруза народився 29 березня 1932 року в сім'ї лікарів. Дитинство та юнацькі роки минули в радгоспі Дєдово в селищі Нова-Босань на Чернігівщині. Після закінчення зі срібною медаллю школи навчався на педіатричному факультеті Київського інституту імені О. О. Богомольця.

Початок професійної діяльності у 1957 р. в Шполянській центральній районній лікарні на Черкащині співпав із початком подружнього життя однокурників – Юрія Петровича і Маргарити Йосипівни.

Протягом 1960–1962 рр. навчався в клінічній ординатурі, у 1964 р. закінчив дворічну аспірантуру з дитячої хірургії. Після закінчення отримав посаду асистента новоствореної кафедри дитячої хірургії Кримського медичного інституту.

У 1965 р. захистив кандидатську дисертацію на тему «Діагностика і лікування вродженого пілоростенозу у дітей».

З 1966 р. очолював новостворений доцентський курс дитячої хірургії при кафедрі хірургії педіатричного факультету Вінницького медичного інституту імені М. І. Пирогова.

Захистив докторську дисертацію на тему «Діагностика і лікування гострого гематогенного остеомієліту у дітей» в 1983 р.

З 1966 р. і до 2006 р. очолював кафедру дитячої хірургії Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова.

З 1972 р. на базі клініки дитячої хірургії, очолюваної Ю. П. Кукурузою, підготовлено 118 дитячих хірургів, які працюють в Україні, країнах ближнього та дальнього зарубіжжя.

Юрій Петрович є автором кількох монографій, двох розділів Великої медичної енциклопедії з проблем гнійно-запальних захворювань і вродженого пілоростенозу в дітей. Під керівництвом Ю. П. Кукурузи підготовлено 2 докторські, 10 кандидатських дисертацій, 3 з яких захищено громадянами інших країн.

Упродовж 20 років Ю. П. Кукуруза був членом спеціалізованої Вченої ради із захисту докторських і кандидатських дисертацій при Київському національному медичному університеті імені академіка О. О. Богомольця і Вінницькому національному медичному університеті імені М. І. Пирогова, а також членом Всеукраїнської проблемної комісії з дитячої хірургії, Асоціації хірургів і дитячих хірургів України.

За плідну багаторічну професійну, науково-педагогічну роботу Ю. П. Кукурузу нагороджено орденом «Знак Пошани», грамотами і відзнаками Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова і Міністерства охорони здоров'я України, «Відмінник охорони здоров'я СРСР».

У пам'яті колег, учнів і пацієнтів Ю. П. Кукуруза залишиться Професіоналом і Вчителем. Заради цього варто було жити, наполегливо працювати, залишивши після себе вагомий слід.

Світла пам'ять про Юрія Петровича на довгі роки залишиться в серцях його колег, учнів і пацієнтів.

*Співробітники кафедри дитячої хірургії
Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова,
учні різних поколінь,
редакція журналу «Хірургія дитячого віку (Україна)»*

Правила подачі та оформлення статей

Авторська стаття направляється до редакції електронною поштою у форматі MS Word. Стаття супроводжується офіційним направленням від установи, в якій була виконана робота, з візою керівництва (наукового керівника), завіреним круглою печаткою установи, експертним висновком про можливість відкритої публікації, висновком етичного комітету установи або національної комісії з біоетики. На останній сторінці статті мають бути власноручні підписи всіх авторів та інформація про відсотковий внесок у роботу кожного з авторів.

Приймаються оригінали супровідних документів з примірником рукопису, підписаного автором(ами), надіслані поштою, або скановані копії вищезазначених документів і першої (титової) сторінки статті з візою керівництва, печаткою установи і підписами всіх авторів у форматі Adobe Acrobat (*.pdf), надіслані на електронну адресу редакції.

Статті приймаються українською, російською або англійською мовами.

Структура матеріалу: вступ (стан проблеми за даними літератури не більше ніж 5–7-річної давності); мета, завдання, матеріали та методи; результати дослідження та їх обговорення (висвітлення статистично опрацьованих результатів дослідження); висновки; перспективи подальших досліджень у даному напрямку; список літератури (два варіанти); реферати українською, російською та англійською мовами.

Реферат є незалежним від статті джерелом інформації, коротким і послідовним викладенням матеріалу публікації за основними розділами і має бути зрозумілим без самої публікації. Його обсяг не повинен перевищувати 200–250 слів. Обов'язково подаються ключові слова (від 3 до 8 слів) у порядку значущості, що сприятиме індексуванню статті в інформаційно-пошукових системах.

Реферат до оригінальної статті повинен мати структуру, що повторює структуру статті: мета дослідження; матеріали і методи; результати; висновки; ключові слова. Усі розділи у рефераті мають бути виділені в тексті жирним шрифтом.

Для інших статей (огляд, лекція, клінічний випадок тощо) реферат повинен включати короткий виклад основної концепції статті та ключові слова.

Оформлення статті. На першій сторінці зазначаються: індекс УДК ліворуч, ініціали та прізвища авторів, назва статті, назва установ, де працюють автори та виконувалось дослідження, місто, країна.

За умови проведення досліджень із залученням будь-яких матеріалів людського походження, в розділі «Матеріали і методи» автори повинні зазначати, що дослідження проводилися відповідно до стандартів біоетики, були схвалені етичним комітетом установи або національною комісією з біоетики. Те саме стосується і досліджень за участю лабораторних тварин.

Наприклад: «Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів)».

«Під час проведення експериментів із лабораторними тваринами всі біоетичні норми та рекомендації були дотримані».

Кількість ілюстрацій (рисунки, схеми, діаграми, фото) має бути мінімальною. Діаграми, графіки, схеми будуються у програмах Word або Excel; фотографії повинні мати один із наступних форматів: PDF, TIFF, PSD, EPS, AI, CDR, QXD, INDD, JPG (150–600 dpi).

Таблиці та рисунки розташовують у тексті статті відразу після першого згадування. У підпису до рисунку наводять його назву, розшифровують усі умовні позначки (цифри, літери, криві тощо). Таблиці мають бути оформлені відповідно до вимог ДАК, бути компактними, пронумерованими, мати назву. Номери таблиць, їхні заголовки і цифрові дані, оброблені статистично, повинні точно відповідати наведеним у тексті статті.

Посилання на літературні джерела у тексті позначаються цифрами у квадратних дужках та відповідають нумерації у списку літератури. **Статті зі списком літературних джерел у вигляді посилань на кожній сторінці або кінцевих посилань не приймаються.**

Необхідно подавати два варіанти списку літератури.

Перший варіант подається відразу після тексту статті, джерела розташовуються за алфавітом (спочатку праці, опубліковані українською або російською мовами, далі – іншими мовами).

Другий варіант повністю відповідає першому, але джерела українською та російською мовами **ПЕРЕКЛАДАЮТЬСЯ!** на англійську мову. Цей варіант необхідний для сайту, підвищення індексу цитування та аналізу статті у міжнародних наукометричних базах даних.

Обидва варіанти оформлюються за стилем APA (American Psychological Association style), який використовується у дисертаційних роботах.

Приклад оформлення для обох варіантів:

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Назва статті. Назва журналу. 10(2); 3: 49-53.

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва книги. Місто: Видавництво: 256.

У тексті статті допускаються загальноприйняті скорочення, а також авторські скорочення, які обов'язково розшифровуються у тексті при першому згадуванні та залишаються незмінними по всьому тексту.

У кінці статті автори мають заявити про наявність будь-яких конкуруючих фінансових інтересів щодо написання статті. Зазначення конфлікту інтересів або його відсутності у статті **є обов'язковим**.

Приклад: «Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів» або «Матеріал підготовлений за підтримки компанії...»

Стаття закінчується відомостями про **усіх авторів**. Зазначаються прізвище, ім'я, по батькові (повністю), вчений ступінь, вчене звання, посада в установі/установах, робоча адреса з поштовим індексом, робочий телефон і адреса електронної пошти; ідентифікатор ORCID (<https://orcid.org/register>). Автор, відповідальний за зв'язок із редакцією, надає свій мобільний/контактний номер телефону.

Відповідальність за достовірність та оригінальність наданих матеріалів (фактів, цитат, прізвищ, імен, результатів досліджень тощо) несуть автори.

Редакція забезпечує рецензування статей, виконує спеціальне та літературне редагування, залишає за собою право скорочувати обсяг статей. Відмова авторам у публікації статті може здійснюватись без пояснення причин і не вважається негативним висновком щодо наукової та практичної значущості роботи.

Статті, оформлені без дотримання правил, не розглядаються і не повертаються авторам.

Редколегія

ЗАПРОШУЄМО АВТОРІВ НАУКОВИХ СТАТЕЙ ДО СПІВПРАЦІ ПУБЛІКАЦІЯ БЕЗКОШТОВНА

Видавництво ТОВ «Група компаній МедЕксперт» випускає журнали для лікарів різних спеціальностей. Ми створюємо видання європейського зразка з інноваційним для України підходом до формування наповнення кожного випуску і висвітлення профільної тематики. Нашими експертами є не лише визнані українські вчені, але й провідні фахівці країн Балтії, Польщі, Великої Британії, Молдови, Франції, Італії, Туреччини, Ізраїлю, Китаю та інших. Усі наші журнали видаються великими накладками, доступні для читачів і мають авторитет у фаховому середовищі. Кожен з них надійно закріпив за собою позиції кращого у спеціалізованих рейтингах.

«Сучасна педіатрія. Україна»



«Хірургія дитячого віку. Україна»



«Український журнал Перинатологія і педіатрія»



«Український журнал Здоров'я жінки»



Всі журнали включені у категорію «Б» Переліку наукових фахових видань України, у яких можуть публікуватися результати дисертаційних робіт на здобуття наукових ступенів доктора і кандидата наук.

Визнанням авторитетності наших журналів є те, що всі вони входять у міжнародні наукометричні бази. Статтям присвоюється цифровий ідентифікатор об'єкта DOI.